FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année 1964 — N° 220

Les Communications inter-auriculaires par persistance de l'Ostium Primum

THESE

présentée à la

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 21 Décembre 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

René RONDY

né le 27 Décembre 1933 à SAINT-ETIENNE (Loire)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553421_0008

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année 1964 — N° 220

Les Communications inter-auriculaires par persistance de l'Ostium Primum

THESE

présentée à la

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 21 Décembre 1964

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

René RONDY

né le 27 Décembre 1933 à SAINT-ETIENNE (Loire)

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK
LEIDEN

FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON
-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires :
M. J. LEPINE - Membre de l'Institut.
M. H. HERMANN - Correspondant de l'Institut.

Doyens : J.-F. CIER

Assesseurs : MM. M. LEVRAT
L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GULART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON.

PROFESSEURS

MM. CIBERT	Clinique Urologique.
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique.
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale.
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie.
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale P.
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B.
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire.
CROIZAT	Clinique médicale C.
ENSELME	Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A.
REVOL	Pharmacie galénique.
PIGEAUD	Clinique obstétricale.
BOURRET	Médecine du travail.
LEVRAT	Clinique médicale A.
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale.
NETIEN	Botanique et cryptogamie.
BERTRAND	Clinique chirurgicale C.
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique.
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie.
ROCHE	Médecine légale et déontologie.
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique.
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie.
P. UFIQUE	Clinique ophtalmologique.
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie.
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie.
CREYSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.

MM. DARGENT	Clinique carcinologique.
GUICHARD	Anatomie pathologique.
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale.
LATARJET	Anatomie.
PEYCELON	Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel	Clinique médicale D.
VACHON	Pathologie médicale.
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires.
PAPILLON	Radiologie.
JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie social
MONNET	Bactériologie.
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstéricales.
CHATONNET	Physiologie B.
GUINET	Clinique endocrinologique.
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREIDEL	Clinique stomatologique.
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles.
DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique.
DUMONT Louis	Histologie et embryologie.
PERROT	Chimie.
CIER J.-F.	Physiologie A.
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque.
X.....	Clinique des maladies infectieuses.
X.....	Biologie médicale et pharmacodynamie.
X.....	Clinique gynécologique.
X.....	Thérapeutique.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine.
BERTOYE	Bactériologie.
MANSUY	Neuro-chirurgie.
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique.
SARROUY	Clinique de pédiatrie et puériculture.
LACROIX	Hygiène et climatologie.
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique.
LECUIRE	Neuro-chirurgie.
REVOL	Médecine générale.
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale.
CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie.
PONT Maurice	Médecine générale.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. ROMAN	Parasitologie.
FEROLDI	Anatomie pathologique.
MORET	Physique biologique.

MM. ODDOUX	Botanique et cryptogamie.
de SOLLIERS	Chimie analytique.
DESPIERRES	Médecine générale.
TOLOT	Médecine du travail.
GARIN	Parasitologie.

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES TITULAIRES

MM. CREYSSEL Roger	Chimie biologique.
THIVOLET	Hygiène.
PINET	Electro-radiologie.
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie.
DESCOMES	Chirurgie générale.
JOUVET	Pathologie expérimentale.
PEYRIN	Physique biologique.
BUTTARD	Anatomie pathologique.
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique.
de MOURGUES F.	Stomatologie.
NAUSSAC	Maladies infectieuses.
REBOUILLAT	Chirurgie générale.
ROLAGNY	Pédiatrie.
DELAHAYE	Médecine générale.
DELEUZE	Anesthésiologie.
GIRAUD	Elecrto-radiologie diagnostic et thérapeutique.
MICHEL	Anesthésiologie.
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture.
MICHOULIER	Chirurgie générale.
COLOMB	Dermatologie.
LAMBERT	Médecine générale.
FRIES	Médecine générale.
GILLY	Pédiatrie.
ROBERT	Médecine générale.
BOUCHET	Anatomie.
BETHENOD	Pédiatrie.
GERMAIN	Immunologie, sérologie,hématologie.
LARBRE	Pédiatrie.
SOUSTELLE	Chirurgie générale.
VIALA	Médecine générale?
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie.
KALB	Pneumo-phtisiologie.

MAITRES DE CONFERENCES-A REGES STAGIAIRES

MM. FAVRE-GILLY	Hématologie.
GIROD	Histologie et embryologie.
GRAS	Chimie biologique.
MALLEIN	Chimie analytique.
RIFFAT	Hygiène.
FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie.

MM. FLANDROIS	Physiologie.
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie.
ROLLET	Pharmacie galénique.

AGREGES EN EXERCICE

MM. BONAMOUR	Ophtalmologie.
COLIN	Médecine légale.
de MOURGUES Georges	Chirurgie générale.
DEVIC	Médecine générale.
DUMONT Martial	Obstétrique.
DURAND	Urologie.
FRANCILLON	Chirurgie générale.
SAUBIER	Chirurgie générale.
SCHOTT	Neuro-psychiatrie.
ALLEGRE	Neuro-chirurgie.
CHAMSARD	Electro-radiologie.
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie.
FAYSSE	Orthopédie.
GARDE	Médecine générale.
HUGONNIER	Ophtalmologie.
MARET	Chirurgie générale.
MORNEX	Médecine générale.
NORMAND	Médecine générale.
PERRIN André	Médecine générale.
DUMAS	Stomatologie.
GARNIER	Obstétrique.
NOEL	Médecine générale.
SCHNEPP	Orthopédie.

EXAMINATEURS DE LA THESE

M.	FROMENT	Président
M.	MICHAUD	Assesseur
M.	MARET	"
M.	NORMAND	"

A MES PARENTS

qui m'ont permis d'entreprendre et d'achever mes études, toute mon affection et ma profonde reconnaissance.

A MA FEMME

pour son soutien moral, sa compréhension et sa collaboration dans la réalisation de ce travail, toute ma tendresse.

A MES DEUX FILLES

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. FROMENT

Professeur de clinique
et de Prophylaxie cardiovasculaires
de la Faculté de Médecine de LYON

qui a bien voulu me faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse et m'a permis de réaliser cette étude.

Avec mon profond respect et ma gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. MICHAUD

Professeur de Clinique de Chirurgie Cardiaque
de la Faculté de Médecine de LYON.

qui a bien voulu mettre à ma disposition les observations de son service.

Avec mon admiration pour sa grande maîtrise dans cette chirurgie d'avant-garde si difficile.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. CAHEN

Ancien Chef de Clinique
de la Faculté de Médecine de LYON

qui m'a suggéré le sujet de ce travail, m'a guidé durant toute la rédaction de cet ouvrage avec gentillesse, tout en me faisant profiter de sa vaste culture médicale.

En témoignage de mon amitié reconnaissante.

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR C. AGE

Assistant-Chef de Clinique
de la Faculté de Médecine de LYON.

qui a bien voulu m'aider dans mes recherches.

En témoignage de ma gratitude.

A MES MAITRES

MONSIEUR LE DOCTEUR THOMASSET

Ancien Chef de Clinique
de la Faculté de Médecine de LYON

qui a largement contribué à me faire aimer et comprendre la médecine.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance et mon admiration pour son important travail de recherche.

MONSIEUR LE DOCTEUR L. BARDONNET

Ancien Chef de Clinique
de la Faculté de Médecine de LYON

qui m'a initié à la chirurgie avec beaucoup de patience et de gentillesse.

Avec toute ma gratitude.

A MES CAMARADES DE L'INTERNAT

=======

A TOUT LE PERSONNEL DE LA

CLINIQUE MUTUALISTE

=======

C H A P I T R E I

HISTORIQUE

Si les premières observations anatomiques de communication inter-auriculaire remontent aux grands auteurs du XVIe siècle (GALIEN, 1557 ; BOTAL, 1564), la description des différentes modalités de C.I.A. ne date que du siècle dernier, et plus particulièrement en ce qui concerne la forme à laquelle nous désirons consacrer le présent travail.

ECKER (1839) semble avoir présenté les trois premiers cas anatomiques de Persistance de l'Ostium Primum avec division de la grande valve mitrale. Après lui, PEACOCK (1846) et WALIMANN (1859) en présentèrent d'autres exemples. Dans son ouvrage fondamental de 1875 "Die Defecte der Scheidewande des Herzens" Von ROKITANSKI reprit la description de ces malformations avec nombreuses illustrations à l'appui. Il fut amené à distinguer deux groupes de cas anatomiques selon l'existence ou non d'un défaut associé du septum inter-ventriculaire : première distinction en somme, entre formes totales et formes partielles de la Persistance du Canal Auriculo-Ventriculaire Commun.

En France, les travaux furent moins nombreux ; néanmoins, dès 1852, CRUVEILHIER, avait pu très justement écrire : "La communication inter-auriculaire n'est autre chose que la persistance - à des degrés divers - d'une disposition normale chez le foetus, à savoir la présence du trou de Botal" (in A. Gignoux, th. Lyon, 1910). Mais en fait, c'est à deux autres anatomistes allemands, BORN et HIS (1889) que nous devons les premières indications précises concernant le développement embryologique de la cloison inter-auriculaire, ce qui a permis d'établir de précieuses corrélations entre ces notions et les différentes modalités anatomiques de communications inter-auriculaires.

En 1909, KEITH ne dénombrait encore que seize cas connus de C.I.A. par persistance de l'ostium primum. GUNN et DICKAM ajoutent six cas en 1927, LEECH en relève trois parmi soixante-quinze cas de cardiopathies congénitales autopsiées au John Hopkins Hospital à Baltimore, en 1935. Mais, parmi les auteurs de langue anglaise se détache nettement

Maud ABBOTT. Ses travaux aboutirent à la publication, en 1936, de sa célèbre statistique détaillée de mille cas anatomiques de cardiopathies congénitales. Maud ABBOTT isola parmi elles les communications inter-auriculaires par persistance de l'ostium primum et, en particulier, leur variété associée à une malformation de la grande valve mitrale : "Persistent Ostium Primum with Cleft Mitral Valve". Comme ROKITANSKI, elle les distingua de la Persistance du Canal Auriculo-Ventriculaire proprement dite.

Cette phase purement descriptive anatomique de ces malformations prit fin il y a tout au plus une quinzaine d'années. En 1948, ROGERS et EDWARDS révisèrent l'ensemble des cas de la littérature et ajoutèrent leurs cas personnels de la Mayo Clinic, de toutes les variétés de Persistance totale ou partielle du Canal Auriculo-Ventriculaire commun. En 1952, CAHEN rapporta deux observations anatomo-cliniques très précises de MM. FROMENT, GONIN et TRAEGER de "Persistance de l'Ostium Primum avec scission de la valve mitrale interne", et, en égard aux descriptions antérieures très précises de ce type malformatif faites par ces Auteurs, proposa l'appellation de "Complexe de Rokitanski - Maud Abbott". Ce travail eut le mérite d'indiquer les caractères stéthacoustiques et électrocardiographiques particuliers de cette forme de communication inter-auriculaire, d'en montrer les modalités évolutives terminales (endocardite bactérienne, insuffisance cardiaque irréductible), de prévoir les difficultés auxquelles se heurterait la chirurgie, et enfin d'apporter la première observation de cas d'hérédité directe et de diagnostic in vivo sur le fils d'un des sujets. - Aujourd'hui, de telles observations peuvent paraître banales pour les cardiologues mais, lorsqu'elles furent publiées, elles passaient pour exceptionnelles tout au moins dans la littérature de langue française : deux seules observations antérieures semble-t-il : une de THEREMIN en 1895, une autre de BERIEL en 1906, celle-ci étant d'ailleurs seule retenue par DAVIDSEN dans sa révision exhaustive, publiée à Copenhague en 1960, des soixante-huit cas anatomiques détaillés de Persistance de l'Ostium Primum de la littérature internationale.

Depuis, l'intérêt est allé croissant pour ce type de malformation. Tout d'abord, sous l'angle du diagnostic, aussi bien du point de vue stéthacoustique et électro-vectocardiographique que du point de vue des explorations intracardiaques (cathétérisme, électrocardiographie et phonocardiographie intracardiaques, courbes de dilution, angio cardiographie). Mais aussi, au fur et à mesure du développement de la chirurgie des communications inter-auriculaires, sous l'angle des problèmes propres à la chirurgie de cette modalité anatomique.

Parmi les travaux qui ont le plus contribué à ces développements, nous citerons en France ceux de l'Ecole de MONTPELLIER du Doyen GIRAUD, avec LATOUR et PUECH, auteurs qui par plusieurs publications ont repris l'étude anatomique et embryologique, et insisté sur l'aspect électrocardiographique et sur les données du cathétérisme pour le diagnostic. Mais c'est vraiment à partir des travaux des auteurs de la MAYO CLINIC et de leurs symposium de 1956 que la persistance de l'ostium primum avec ou sans anomalie valvulaire mitro-tricuspidienne associée, retint l'attention internationale. Ceci sans doute aussi grâce aux premières tentatives de correction chirurgicale dues à KIRKLIN (1955) suivies de celles de LILLEHEI et de COOLEY, en 1956. En France, le mérite de ces premières tentatives revient à Ch. DUBOST (1957) ; l'ensemble de l'expérience chirurgicale française acquise depuis cette époque fit l'objet d'un symposium de l'Hôpital BROUSSAIS en 1962.

Rendues possibles par la naissance de la circulation extra-corporelle, les premiers essais chirurgicaux soulignèrent d'emblée et mieux que toute autre considération, l'intérêt pratique du diagnostic précis de la forme anatomique des communications inter-auriculaires, puisque de ce diagnostic dépendait une tactique et une gravité opératoires très différentes hypothermie simple souvent suffisante pour les C.I.A. à forme commune avec risques opératoires très réduits, obligation de la circulation extra-corporelle et risques opératoires élevés (initialement tout au moins) dans la persistance de l'ostium primum surtout avec anomalies valvulaires. - Mais comme nous le verrons, depuis lors, l'histoire actuelle de cette malformation est centrée sur les progrès chirurgicaux qui en améliorent déjà nettement le pronostic et plus certainement encore à l'avenir.

C H A P I T R E I I

EMBRYOLOGIE

Pour comprendre les différentes modalités malformatives allant de la simple persistance de l'ostium primum à la persistance complète du canal atrio-ventriculaire, il faut rappeler la part prise par les bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires dans le cloisonnement du coeur et dans la formation des valves mitrales et tricuspide.

Ces bourgeons auriculo-ventriculaires sont deux masses de tissu conjonctif qui prolifèrent de façon symétrique à la jonction auriculo-ventriculaire du coeur primitif contribuant d'une part à la fermeture de la partie basse du septum inter-auriculaire et de la portion adjacente de la cloison inter-ventriculaire (septum intermédium) et d'autre part à la formation des valves de la mitrale et de la tricuspide ayant une attache septale.

/ A - DEVELOPPEMENT NORMAL DES BOURGEONS ENDOCARDIQUES /

Ils apparaissent à partir de la quatrième semaine de la vie intra-utérine chez l'embryon de 6,5 mm sous forme de deux ébauches mésenchymateuses situées aux deux extrémités du canal auriculo-ventriculaire primitif.

Les bourgeons se trouvent, l'un en position ventrale et supérieure (bourgeon ventral), l'autre en position dorsale et inférieure. Leur croissance va cloisonner le canal auriculo-ventriculaire en deux orifices : droit et gauche, futurs orifices tricuspidien et mitral.

Les bourgeons présentent deux renflements : les tubercules droit et gauche situés aux extrémités latérales des ébauches dorsale et ventrale.

Le début du développement des ébauches endocardiques est contemporain de la formation des premiers cloisonnements du coeur.

La progression des bourrelets endocardiques dans la lumière du canal auriculo-ventriculaire est rapide, aboutissant à leur accolement sur la ligne médiane dans le 41 ème jour de la vie intra-utérine.

Au dessus des bourgeons accolés se trouve l'ostium primum auriculaire délimité par l'arche à concavité inférieure du septum primum.

B - PARTICIPATION DES BOURGEONS A. V. A LA FORMATION DES CLOISONS (fermeture de l'ostium primum)

L'occlusion de la partie basse de la cloison inter-auriculaire est visible sur un embryon de 12 mm. La fermeture de l'ostium primum est assurée par la prolifération du mésenchyme des bourgeons endocardiques qui envahit la crête du septum primum à la partie de ses extrémités.

Pendant cette fermeture apparaît une aire de résorption à la partie supérieure du septum primum, donnant naissance à l'ostium secundum indispensable à l'entretien du courant sanguin inter-auriculaire.

C - PARTICIPATION DES BOURGEONS A. V. A LA FORMATION DES VALVES MITRALE ET TRICUSPIDE

Le tissu mésenchymateux des coussinets endocardiques intervient dans le développement des portions valvulaires qui auront une attache sur le septum, la valve septale de la tricuspide et de la valve antérieure (grande valve) de la mitrale.

Des portions latérales droite et gauche du bourgeon ventral et dorsal dérivent les héni-valves correspondantes.

Le bourgeon ventral donne la moitié antérieure de la grande valve mitrale et le segment antérieur de la valve septale tricuspidienne.

Le bourgeon dorsal fournit les portions postérieures des valves.

/ D - EMBRYOPATHOLOGIE /

I°) - DEFAUTS DU CLOISONNEMENT PAR INSUFFISANCE DES BOURGEONS ENDOCARDIQUES A. V.

- a) L'insuffisance du développement des bourgeons A.V. entraîne à son maximum une communication inter-auriculo-ventriculaire. Dans cette éventualité, les ébauches dorsale et ventrale restant à distance et leur fusion ne se produit pas.

La forme totale de persistance du canal A.V. correspond à une anomalie très précoce dans le développement embryologique, c'est pourquoi on la trouve souvent dans le mongolisme.

- b) La fusion incomplète des bourgeons A.V. dorsal et ventral peut suffire à mesurer la formation du septum intermédium et la division du canal auriculo-ventriculaire commun en deux orifices droit et gauche ; mais cette fusion incomplète empêche l'amarrage normal du bord inférieur du septum primum au bord supérieur du septum intermédium, d'où la persistance de l'ostium primum.

C'est en raison du mécanisme embryopathologique expliquant celle-ci, que nombre d'auteurs depuis ROGERS et EDWARDS considèrent la persistance de l'Ostium Primum comme une forme Partielle de la Persistance du canal A.V. ou bien la rangent dans les malformations par défauts des bourgeons endocardiques ("Endocardial Cushions Defects").

Ce que nous savons du rôle des bourgeons A.V. dans la formation des valves A.V. à insertion septale, permet aisément de comprendre que les défauts du développement ou de fusion des dits bourgeons ont toutes chances d'entraîner simultanément avec un défaut de cloisonnement une malformation des valves en question.

2°) - MALFORMATIONS VALVULAIRES A.V. ASSOCIEES.

Elles aboutissent à une solution de continuité valvulaire qui revêt plusieurs degrés.

- a) En l'absence de fusion des bourgeons les segments antérieurs de la mitrale et de la tricuspide restent indépendants, il existe une valve commune mitro-tricuspidienne antérieure et une valve mitro-tricuspidienne postérieure.

- b) La fusion incomplète de la portion latérale des coussinets endocardiques entraîne une division ou une fente valvulaire du côté correspondant.

Quand l'absence de soudure uni-latérale intéresse la portion gauche des coussinets, la valve antérieure de la mitrale est fendue.

C'est d'ailleurs la valve septale mitrale qui est le plus souvent malformée car à droite l'union du septum inter-médium se fait plus solidement sur le bord droit du sommet du septum inter-ventriculaire.

3°) - INFLUENCE SUR LE DEVELOPPEMENT DU SYSTEME DE CONDUCTION A.V.

Le tissu spécifique de conduction auriculo-ventriculaire constitue le reliquat différencié des connections musculaires qui unissent l'oreillette et le ventricule primitif, à la périphérie du canal auriculo-ventriculaire.

Il existe une distorsion postérieure de la voie hisienne qui explique l'anomalie d'activation ventriculaire dont découle l'E. C. G.

Ces faits ont été vérifiés par LEV et NEUFELD.

4°) - LES INSUFFISANCES DE L'APPAREIL SOUS VALVULAIRE.

Le développement des formations sous valvulaires (cordage tendineux et piliers) dépend embryologiquement de prolifération du mésenchyme qui sont dérivées des formations trabeculaires du ventricule primitif et du septum musculaire inter-ventriculaire qui vont se réunir aux parties valvulaires des bourgeons endocardiques.

On constate des anomalies fréquentes de l'appareil sous valvulaire en particulier pour des cordages. Lorsque des cordages tendineux accessoires sont annexés à la valvule mitrale pathologique ils créent des perturbations particulières.

Ils se fixent à différentes hauteurs du septum inter-ventriculaire et sur la crête de la communication inter-ventriculaire, parfois ils encombrent la chambre de sortie aortique.

C H A P I T R E I I I

ANATOMIE

En résumé donc, les bourgeons endocardiques du canal atrio-ventriculaire commun participent à la formation de la valve antérieure mitrale, de la valve septale tricuspide ainsi qu'à la fermeture de l'ostium primum en haut, et de la cloison inter-ventriculaire en bas. Si la fusion normale de ces bourgeons ne s'effectue pas, il en résulte une malformation congénitale complexe, "la persistance du canal atrio-ventriculaire commun", de WAKAI et EDWARDS, ou l'Endocardial cushion defect de CAMPBELL et MISSEN.

Cette malformation peut présenter plusieurs degrés de sévérité liés à l'arrêt plus ou moins précoce du développement normal. BIENS KIELY en a décrit 14... mais la majorité des auteurs utilise un classification avec trois variétés, en fonction de l'importance des malformations valvulaires et septales.

1°) - La forme partielle -

de WAKAI et EDWARDS ou "Endocardial cushion defect" -
Grade 1 de CAMPBELL et MISSEN, comporte :

a) Une communication inter-auriculaire large et basse, du type ostium primum. Il peut se produire que tout le septum inter-auriculaire fasse défaut, à l'exception de quelques reliquats, réalisant ainsi une oreillette commune (ROGERS et EDWARDS).

b) Une valve antérieure mitrale fendue jusqu'à sa base d'insertion, due au manque de fusion des bourrelets endocardiques gauche, tandis que du côté droit, le processus de fusion s'est poursuivi normalement. Bien que chaque demi-valve possède des cordages allant du pilier correspondant au ventricule gauche, une insuffisance valvulaire, conditionnant une fuite mitrale, est de règle.

Dans cette variété donc l'appareil tricuspidien est normal, il n'y a pas de défaut au niveau du septum inter-ventriculaire sous-jacent.

2°) - La forme intermédiaire -

de WAKAI et EDWARDS, pour laquelle CAMPBELL et MISSEN proposent l'appellation de "Endocardial cushion defect, Grade II", présente une anomalie valvulaire supplémentaire. Elle se caractérise par les malformations suivantes :

a) La persistance de l'ostium primum.

b) La valve mitrale antérieure fendue.

c) La valve tricuspide septale également fendue.

Ces deux demi-valves, antérieure et postérieure peuvent être réunies à leurs homologues de la mitrale, formant ainsi deux valves mitro-tricuspidiennes, une antérieure et l'autre postérieure, qui sont néanmoins reliées entre elles par un pont de tissu membraneux le septum inter-ventriculaire intact.

3°) - La forme complète, ou Grade III -

selon CAMPBELL et MISSEN, montre :

a) Une communication inter-auriculaire du type ostium primum.

b) Des anomalies valvulaires portant sur la mitrale et la tricuspide, de sorte qu'il existe deux valves mitro-tricuspidiennes principales, et deux valves latérales plus petites, l'une du côté gauche pour la mitrale, et l'autre à droite pour la tricuspide, qui forment un appareil valvulaire unique.

c) Le septum inter-ventriculaire fait défaut dans sa partie membraneuse, immédiatement sous-jacente à l'appareil valvulaire. Il y a donc une communication inter-ventriculaire.

Dans cette dernière variété, les quatre cavités cardiaques communiquent donc entre elles. C'est cette forme qu'à décrit M. ABBOTT (sous le nom de "persistant ostium atrio-ventriculair".

En résumé cette malformation congénitale, dans ses différentes variétés, comporte, à côté d'éléments constants, des éléments variables.

On retrouve constamment :
- un ostium primum, et une valve mitrale fendue.

Les éléments variables sont constitués par :
- une valve septale de la tricuspide fendue, ou atrésique, et une communication inter-ventriculaire haute.

En dehors de ces éléments caractéristiques, peuvent se trouver associées plusieurs anomalies.

1°) d'ordre valvulaire :
souvent les valvules fendues antérieures sont plus petites, même aplasiques. Leur surface peut être boursoufflée et leurs bords irréguliers. Elles peuvent avoir une consistance charnue, ou revêtir un aspect palmé.

Signalons d'ailleurs, que l'on connaît quelques cas d'insuffisance mitrale congénitale isolée par fente de la grande valve sans défaut septal. Les cordages peuvent être modifiés dans leur longueur et dans leur implantation.

2°) un ostium secundum
peut se trouver associé à l'ostium primum.

Toutes ces possibilités anatomiques étant connues ainsi que l'ordre de complexité croissante des unes aux autres dont attestent les différentes terminologies qui les désignent, il nous parait important de dire ce qui justifie, à nos yeux, d'étudier spécialement les persistances de l'ostium primum simples ou associées à des anomalies mitrales et tricuspides, en les séparant nettement du cadre de la persistance du canal auriculo-ventriculaire.

Du point de vue clinique et évolutif, la persistance de l'ostium primum simple ou avec anomalies valvulaires, se distingue très nettement de la persistance du canal auriculo-ventriculaire commun. C'est un fait bien établi que la plupart des sujets porteurs d'un canal auriculo-ventriculaire commun meurent dans les premiers mois ou la première année et qu'ils survivent rarement au-delà de 4 ans : ainsi KEITH sur 19 cas n'en connait qu'un seul qui soit allé jusqu'à 11 ans. - Tandis que, comme cela se vérifiera ici même avec les observations que nous rapportons, la persistance de l'ostium primum avec ou sans anomalies valvulaires, est une malformation compatible avec une large survie puisqu'on la rencontre spécialement dans la deuxième enfance et chez l'adulte jeune, qu'elle n'est habituellement pas cyanogène et qu'elle suit les conditions physio-pathologiques générales des communications inter-auriculaires.

C'est dans le cadre des communications inter-auriculaires que ce type de malformation mérite d'être étudié et nous nous efforcerons de mettre en valeur les éléments symptomatiques, les données d'examens techniques les modalités évolutives et les conditions chirurgicales qui leur sont propres.

C H A P I T R E I V

PHYSIOPATHOLOGIE

Les modifications physiopathologiques de cette affection associent le shunt interauriculaire et des troubles valvulaires que les descriptions des anomalies anatomiques permettent d'entrevoir.

On constate :

- 1°) Un shunt gauche-droit (artério-veineux) qui existe à l'étage auriculaire. Il est dû à la persistance de l'ostium primum et il est trouvé dans toutes les formes cliniques. La quantité de sang shunté est dans l'ensemble nettement plus importante que dans une communication inter-auriculaire banale de type ostium secundum. Ce shunt provoque la surcharge des cavités droites et l'augmentation du débit pulmonaire qui atteint une valeur fréquemment double triple ou quadruple de celle du débit aortique (ou débit systématique).
- 2°) Une régurgitation ventriculo-auriculaire au niveau de la mitrale fendue qui apporte un supplément de sang à l'oreillette gauche. La conséquence se traduit par une augmentation de la pression intra-auriculaire gauche qui entraîne une accentuation du shunt artério-veineux à cet étage.
- 3°) Une régurgitation au niveau de la valve de la tricuspide peut également exister seule ou associée à l'insuffisance mitrale. Elle augmente encore le volume de l'oreillette droite et surcharge le ventricule droit.

Il résulte de ces données hémodynamiques :

- a) Une dilatation des cavités cardiaques droites.
- b) Un encombrement très important de la petite circulation qui peut avoir comme conséquence l'installation d'une hypertension pulmonaire, et plus ou moins tardivement le renversement du shunt.
- c) Une surcharge ventriculaire gauche due à l'insuffisance mitrale. La surcharge des cavités droites et de la petite circulation, nous fait considérer cette malformation comme une communication inter-auriculaire à shunt important à laquelle s'ajoute une surcharge ventriculaire gauche plus ou moins accusée.

C H A P I T R E V

ETUDE CLINIQUE

/ I - SIGNES GENERAUX ET FONCTIONNELS /

Ils sont, dans l'ensemble, très voisins de ceux des C.I.A. par ostium secundum. La première enfance de ces malades a pu être délicate ; outre un développement pondéral et statural quelques fois insuffisant et retardé, on remarque la fréquence des infections respiratoires signalées par la plupart des auteurs.

L'interrogatoire met en évidence une certaine "fatigabilité".

La dyspnée d'effort peut apparaître plus ou moins précocément, mais la cyanose est tout à fait inhabituelle, sauf dans les formes très évoluées ou compliquées d'hypertension pulmonaire. En fait, comme pour les autres C.I.A., on découvre souvent cette affection, lors d'un examen systématique chez des sujets n'ayant présenté aucun trouble fonctionnel, surtout à partir de la deuxième enfance et chez l'adulte jeune.

/ L'EXAMEN - PHYSIQUE : L'AUSCULTATION /

L'examen du thorax révèle parfois une voussure précordiale, mais c'est l'auscultation qui est très révélatrice. L'auscultation fait percevoir les signes habituels de C.I.A. auxquels s'ajoute souvent une insuffisance mitrale plus ou moins caractérisée.

Un premier souffle systolique d'éjection pulmonaire se localise dans les troisième et quatrième espace intercostaux gauches, dû à une sténose pulmonaire fonctionnelle relative et qui peut s'accompagner d'un frémissement.

Un deuxième souffle systolique apexien irradiant vers l'aisselle ou le long du bord sternal gauche, qui est de régurgitation, dû à l'insuffisance mitrale s'associe assez souvent au souffle pulmonaire et prend une grande valeur diagnostique.

Un roulement diastolique comme dans toute C.I.A. dû à une sténose tricuspidienne fonctionnelle, relative, peut se percevoir dans la région parasternale gauche inférieure et endoapexienne, quelques fois même franchement apexienne.

Rappelons aussi, que le deuxième bruit est très souvent dédoublé, dédoublement qui a pour caractère d'être fixe et constant.

LE PHONOCARDIOGRAMME - est très utile pour préciser et consigner toutes les données de l'auscultation.

/ 3 - EXAMEN RADIOLOGIQUE /

Dans l'ensemble, l'image ressemble à celle des autres communications inter-auriculaires (augmentation du volume cardiaque, dilatation du système artériel pulmonaire, petite aorte).

Néanmoins, la masse cardiaque est généralement augmentée de volume, de façon plus précoce, sa silhouette peut être plus globuleuse et plus symétrique.

Les artères pulmonaires sont dilatées et pulsatiles, il existe des projections vasculaires axiales. La vascularisation des champs pulmonaires est très marquée.

Il faut surtout rappeler que, comme toute C.I.A., l'examen radioscopique permet de déceler le signe capital de l'expansion systolique des hiles.

Les incidences obliques mettent en évidence en O.A.G. une masse ventriculaire s'effaçant à peine. L'oreillette droite, apparaît augmentée de volume, de façon habituelle, mais l'oreillette gauche qui est souvent dilatée en présence d'une insuffisance mitrale d'une certaine importance refoule l'oesophage en O.A.D.

Chez l'adulte, on peut voir des coeurs énormes, plusieurs auteurs signalent des cas où le rapport cardiothoracique en % était entre 80 et 85 %, toutes les cavités étaient dilatées.

C H A P I T R E V I

ELECTRO-VECTO-CARDIOGRAPHIE

Du point de vue électro-cardiographique, les C.I.A. par Persistance de l'Ostium PRIMUM se comportent comme toutes les C.I.A. en présentant une image presque constante de bloc de branche droite incomplet ou complet, mais se signalent de façon très remarquable d'abord par la plus haute incidence d'allongement de l'intervalle P-R, et surtout par la forte déviation à gauche de l'axe de Q.R.S. dans le plan frontal (dérivations des membres).

/ L'ASPECT E.C.G. DE BLOC DE BRANCHE DROITE /

En majorité incomplet, est, on le sait, le grand signe E.C.G. commun à toutes les formes de C.I.A. : plus de 80 % de celles-ci comportent un bloc incomplet droit, 5 à 10 % un bloc complet. Mais, depuis que ce fait a été signalé d'abord par ROUTIER et BRUMLICK, puis sur une plus grande série de cas par VIZCAÏNO et l'Ecole Mexicaine, il a donné lieu a beaucoup de discussions quant à sa signification réelle. Nous rappellerons seulement ici que cette image semble correspondre, dans la majorité des cas, plus à une modalité particulière d'hypertrophie-dilatation ventriculaire droite qu'à un véritable trouble de conduction intraventriculaire. En 1958, P. CAHEN avait ainsi groupé les principaux arguments :

1° - Données anatomo-histologiques : indiquées par les travaux de LENEGRE qui, dans 33 cas de bloc incomplet droit, constate l'intégrité de la branche droite du faisceau de His dans les 3/4 des cas, alors qu'il existe une hypertrophie ventriculaire droite dans 31 cas ;

2° - Données vectocardiographiques : tirées des publications de GRISHMAN et collaborateurs établissant la correspondance entre ces aspects E.C.G. et des enregistrements vectocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire droite, GRISHMAN et SCHERLIS, ainsi que MILNOR considérant qu'il s'agit d'hypertrophie ventriculaire droite associée à une élévation plutôt modérée de la pression ventriculaire droite (moins de 60 mm Hg) ;

3° - Données hénodynamiques : elles sont de deux ordres :

/- a -/ Le calcul de l'intervalle électro-mécanique, si on peut appeler ainsi l'intervalle de temps séparant le début de Q.R.S. du début de la contraction ventriculaire droite, selon les constatations de BRAUNWALD

et COURNAND, concorde souvent avec les données V.C.G. pour admettre une hypertrophie ventriculaire droite et non un trouble de conduction ;

/- b -/ les conceptions de CABRERA faisant de l'image de bloc incomplet droit l'expression E.C.G. de la surcharge ventriculaire droite diastolique ou surcharge de volume (par opposition à la surcharge systolique ou surcharge de pression, qui donne des images E.C.G. d'hypertrophie ventriculaire dont le degré le plus évocateur est l'aspect dit "de barrage").

La C.I.A. est le type même du trouble physio-pathologique entraînant une surcharge de volume sans élévation significative de la pression systolique au niveauddu ventricule droit. Et d'ailleurs, lorsque une C.I.A. évolue vers l'hypertension pulmonaire, l'image E.C.G. de bloc incomplet droit fait progressivement place à une image rR' ou R exclusif, voire même qR, en V1.

Cependant CABRERA lui-même connaissait et signalait spontanément les limites de ce concept électro-physiopathologique. Et en ce qui concerne particulièrement la C.I.A. il avait insisté sur le fait que l'image E.C.G. de bloc incomplet droit est toujours constatée quelque soit l'âge de découverte de la cardiopathie, même chez l'enfant très jeune ; et à l'inverse elle semble survivre dans la plupart des cas à la correction chirurgicale du défaut septal Pour MANNHEIMER et les auteurs suédois, au contraire, c'est l'hypertrophie élective des régions basales du ventricule droit, particulièrement de la crista supraventricularis, fréquemment constatées sur des pièces anatomiques, qui expliquerait l'aspect E.C.G. classiquement décrit comme bloc incomplet droit.

/ ALLONGEMENT DE L'INTERVALLE P.R., BLOC A.V. PARTIEL OU COMPLET. /

Dans les C.I.A. par persistance de l'ostium primum l'incidence d'un trouble de conduction auriculo-ventriculaire est nettement supérieure à ce qu'elle est dans la forme commune par persistance de l'ostium secondum. Dans cette dernière on peut voir des allongements discrets de l'intervalle P-R. Mais allongement important (30 sur 100 et au-dessus) est un argument très important pour une C.I.A. du type persistance de l'ostium primum. La publication déjà citée de CAHEN, FROMENT, GONIN et TRAEGER à propos de 2 cas anatomo-cliniques, avait déjà nettement insisté sur ce point en 1952, une des observations présentant un bloc A.V. 2 sur 1 spontané et l'autre un bloc du premier degré devenant complet à la compression sinu-carotidienne. Et pour illustrer davantage encore la valeur de telles constatations, mentionnons ici l'observation n° 188 (Mar... Germaine) concernant une malade du Service du Professeur GONIN et du Professeur Agrégé J.-P. DELAHAYE. Cette observation très remarquable à un autre point de vue puisque seule de notre série opératoire d'ostium primum à comporter un axe A.Q.R.S. droit, présentait un intervalle P.R. de 28 à 34 sur 100 qui avait fait justement reserver, malgré l'axe électrique, la possibilité d'un ostium primum persistant.

Ces troubles de conduction A.V. sont aisément reliés aux conditions anatomiques et au macanisme embryo-pathologique de la persistance de l'ostium primum. Certains auteurs rangent même les blocs A.V. complets congénitaux isolés parmi les différentes modalités physiopathologiques entraînées par les malformations du septum intermedium.

Ajoutons enfin, mais nous aurons l'occasion d'y revenir que la provocation d'un bloc A.V. transitoire ou durable, est un des risques opératoires principaux des interventions portant sur les C.I.A. par persistance de l'ostium primum.

/ DEVIATION GAUCHE DE A.Q.R.S. /

C'est en 1952 que semble avoir été mentionnée pour la première fois la déviation gauche de l'axe électrique ventriculaire dans la persistance du canal auriculo-ventriculaire (ZUCKERMANN et ses collaborateurs à l'Institut Cardiologique de Mexico) et dans deux cas anatomo-cliniques de persistance de l'ostium primum avec scission de la valve mitrale interne rapportés par CAHEN avec M. FROMENT, GONIN et TRADGER (respectivement - 90° et - 60° aux aspects électrocardiographiques).

Dans les années suivantes les publications consacrées à ces types de malformations se multiplièrent : citons celles de ROGERS et RUDOLPH (1953) BLOUNT (1956), TORCANO BARBOSA et Collaborateurs de la Mayo Clinic (1956), GIRAUD, PUECH, LATOUR et ROUJON (1957), MILNOR et BERTRAND (1957), BURCH (1959) TORNER SOLER et CASELLAS (1959), PRYOR, WOODMARK et BLOUNT (1959), etc...

Tous ces travaux ont instité sur l'importante valeur diagnostique de la déviation axiale ventriculaire à gauche dans un contexte de cardiopathie congénitale avec augmentation du débit pulmonaire : ensemble de données particulièrement suggestif d'une persistance partielle du canal auriculaire ventriculaire c'est-à-dire le plus souvent persistance de l'ostium primum et anomalie valvulaire mitrale et tricuspide. Ainsi dès 1956, BRADENBURG et BERTRAND, à la "Mayo Clinic", pouvaient réunir 16 cas avec A.Q.R.S. situé entre -60° et -175° (et allongement de P.R. dans 13 cas sur 16). Pour MILNOR et BERTRAND les données comparatives de 6 cas d'ostium primum et de 21 cas d'ostium secundum leur fait affirmer la valeur quasi formelle de la déviation gauche de A.Q.R.S. en faveur de la première forme de C.I.A. mais les auteurs pensent qu'il faut cependant l'association d'une insuffisance mitrale. GIRAUD, LATOUR et PUECH, sont parmi ceux qui ont le plus instité dans les travaus français sur cette "association de bloc de branche droite et de déviation de A.Q.R.S. vers le haut, bien particulière aux persistances de divers degrés du canal auriculo-ventriculaire".

PRIOR, WOODWARK et BLOUNT ont rapporté en 1959 une étude électrocardiographique portant sur 133 cas de C.I.A. dont 100 par ostium secundum et 33 par ostium primum. L'axe de Q.R.S. était compris entre + 50 et + 180 dans tous les cas d'ostium secundum, plus à gauche de - 30° dans 27 des 33 persistance de l'ostium primum. - En 1960, MARTT a réuni 146 cas d'ostium primum provenant de 8 centres des Etats-Unis et a constaté une déviation gauche de A.Q.R.S. dans 131 cas soit 90 %.

En même temps que se confirmait donc la postiion particulière de l'axe électrique dans la persistance de l'ostium primum, il est apparu que dans une faible proportion des cas cependant, l'axe Q.R.S. peut échapper à la règle générale et se situer moins à gauche ou même franchement à droite Dans le groupe d'observations que nous rapportons (avec vérification anatomique ou chirurgicale) ceci est très exceptionnel puisque nous n'en avons qu'une observation sur une vingtaine de cas opérés. Nous avons fait allusion à cette observation (n° 188) concernant une malade du Professeur GONIN et du Professeur Agrégé DELAHAYE : elle comportait un bloc A.V. du premier degré (Pr 28 à 34 sur 100s.) mais un axe Q.R.S. à + 120° vérifié sur plusieurs enregistrements (et également lors de l'enregistrement du vectocardiogramme (Docteur ARNAUD) avec bien entendu dans ces conditions une rotation horaire de la boucle frontale. A l'intervention le Professeur Agrégé SAUBIER constata une double C.I.A. : d'abord un petit orifice haut situé, mais surtout un large orifice descendant jusqu'au plancher des orifices auriculo-ventriculaires, imposant le diagnostic anatomique de persistance de l'ostium primum. Il faut cependant remarquer :

1°) l'absence d'anomalie valvulaire mitrale ou tricuspide,

2°) la possibilité qu'a eue le chirurgien de fermer ce large orifice par rapprochement des bords, en prenant notamment appui pour commencer sur le sommet du septum interventriculaire, sans placer de pièce de téflon,

3°) ajoutons enfin qu'il s'agissait d'un de nos rares cas comportant une nette hypertension pulmonaire.

A l'inverse, certaines C.I.A. par ostium secundum peuvent présenter un axe électrique gauche :

Ainsi parmi les observations de C.I.A. de la Clinique Cardiologique du Professeur FROMENT, avons-nous pu relever deux cas considérés comme persistances de l'ostium primum sur la foi de leur axe électrique et pour lesquels l'intervention (Professeur MICHAUD) démontra qu'en réalité il s'agissait d'un ostium secundum. Mais en revoyant ces cas on s'aperçoit qu'il s'agissait d'un axe d'environ + 15° à + 30° (observation BOU..A. H 7006) dans le premier cas, et d'un axe variable d'une fois à l'autre entre -30° et + 45° (observation DENICK... Marie, F. 6009) dans l'autre cas concernant une femme de 47 ans en insuffisance cardiaque et dont l'insuffisance mitrale était en réalité indépendante du défaut septal et de type endocarditique. - Dans ces 2 observations, la modicité de la déviation de A.Q.R.S. vers la gauche ou la variation assez ample de la position de l'axe entre les divers examens, aurait donc du être retenue et le diagnostic de persistance de l'ostium primum aurait du être moins formel. Ajoutons d'ailleurs que ces deux malades ont eu des suites opératoires très favorables, d'autant plus remarquables en ce qui concerne la malade opérée à 47 ans en insuffisance cardiaque avec un coeur déjà très dilaté et une très forte surcharge pulmonaire.

Nous isolerons une troisième observation (BONNET... Jean H 4788) qui posa un double problème résolu seulement à l'intervention. Cet enfant examiné à l'âge de 10 ans en 1956 présentait un retard de développement staturo-pondéral et par moments une légère cyanose des lèvres A l'examen un souffle sytolique du type éjection, rude et intense (3 sur 6) au foyer pulmonaire avec un frémissement net ; rien à la pointe. Le deuxième bruit était claqué au foyer pulmonaire. Radiologiquement, augmentation du volume cardiaque, dilatation et nettement expansifs du tronc de l'artère pulmonaire mais beaucoup moins nettement au niveau des hiles. - E.C.G. : bloc de branche droite léger, surtout hyperdéviation de A.Q.R.S. à -120. avec rotation antihoraire de la boucle dans le plan frontal (par reconstruction vectorielle à partir de l'E.C.G. scalaire ce que confirmera plus tard un enregistrement V.C.G. par le Docteur ARNAUD).

Enfin au cathétérisme (Docteur CAHEN) preuve formelle d'une assez grosse communication inter-auriculaire à shunt gauch-droite, mais important gradient systolique de 70 mm Hg entre ventricule droit et artère pulmonaire. - Peu après une angiocardiographie (Docteur GRAVIER) semblait confirmative d'une sténose pulmonaire valvulaire. - Ainsi l'ensemble des examens aboutissait à faire admettre la coexistane d'une sténose pulmonaire valvulaire et d'une C.I.A. à gros shunt gauche-droite, l'électrocardiogramme suggérait quant à lui fortement que cette C.I.A. devait être persistance de l'ostium primum, bien que l'intervalle P.R. fût normal.

A l'intervention (Professeur MICHAUD) sour C.E.C., on ne trouva pas de sténose pulmonaire d'aucune sorte, et la C.I.A. apparut nettement du type commun par persistance d'un ostium secundum largement ouvert. - En somme : C.I.A. par ostium secundum à gros shunt gauche-droite avec gradient systolique V.D.-A.P. de l'ordre de 70 mm Hg, avec aspect E.C.G. compatible avec persitance d'ostium secundum. Observation qui nour parait vraiment particulièrement intéressante par le double problème qu'elle a posé. Ajoutons que l'E.C.G. n'a pas été sensiblement modifié par la fermeture de la C.I.A. et que le vectocardiogramme post-opératoire (Docteur ARNAUD) conserve son aspect avec huperdéviation gauche et rotation antihoraire dans le plan frontal.

D'un point de vue logique, il n'est pas extraordinaire de rencontrer des exceptions à la règle générale de déviation axiale droite dans l'ostium secundum et de déviation axiale gauche dans l'ostium primum quand on réalise toutes les combinaisons si diverses que réalisent les malformations du cloisonnement intracardiaque.

On retiendra cependant comme hautement significative d'une persistance de l'ostium primum et de forme partielle de persistance du canal A.V. commun la conjonction d'un bloc A.V., d'un bloc incomplet droit et d'une forte déviation gauche de l'axe électrique dans le plan frontal au delà de - 30° de façon permanente.

Mais avant de conclure ce chapitre particulièrement passionnant de l'électro-vectocardiographie des C.I.A. par persistance de l'ostium primum, il nous reste encore à répondre à un certain nombre de questions connexes.

/ RELATIONS ENTRE A.Q.R.S. ET SENS DE ROTATION DU V.C.G. FRONTAL /

En 1957, TOSCANO-BARBOSA et les auteurs de la MAYO CLINIC furent les premiers à insister sur la valeur diagnostique supplémentaire du sens de rotation antihoraire du vectocardiogramme (V.C.G.) frontal dans les formes partielles du canal A.V. commun. D'autres auteurs (BURCH, SNELLEN notamment) insistèrent à leur tour très justement sur cette donnée complémentaire de celle déjà apportée par la déviation gauche de A.Q.R.S. Parmi nous, P. ARNAUD a pu confirmer ce fait parmi les malades examinés dans les services des Prs FROMENT, GONIN et MICHAUD, dont les observations servent de base à notre travail. En pareils cas, le V.C.G. frontal se développe entièrement ou de façon très prépondérante au-dessus de la ligne horizontale passant par le départ de la boucle, et cette dernière tourne dans le sens antihoraire, caractères V.C.G. tout à fait inverses de ceux enregistrés dans le cas de persistance de l'Ostium secundum c'est-à-dire dans la forme commune de C.I.A.

Ces faits sont maintenant bien établis, mais nous désirons revenir sur une notion peut être quelque peu méconnue de certains.

Hormis le cas d'infarctus myocardique avec nécrose perturbant profondément l'activation ventriculaire, il y a une relation constante entre l'orientation de l'axe électrique et le sens de rotation du V.C.G. frontal. C'est ainsi qu'aux déviations droites de A.Q.R.S. correspond toujours une rotation horaire de la boucle frontale, et qu'à l'inverse aux déviations gauches de A.Q.R.S. correspond, nous sommes tenté d'écrire "automatiquement", une rotation antihoraire de cette boucle V.C.G. frontale. Entre les deux types de déviation franchement droite ou franchement gauche, il y a une "zone variable" déjà indiquée depuis assez longtemps par GRISHMAN et SCHERLIS. Pour les axes de Q.R.S. compris entre +35 et +70, le sens de rotation est horaire pour la boucle frontale, mais entre +35 et 0°, la rotation est déjà habituellement antihoraire et occasionnellement la boucle frontale peut prendre l'aspect en 8.

On voit par conséquent qu'il ne faut pas trop compter sur des indications spécifiquement différentes du vectocardiogramme par rapport à celles trouvées sur l'électrocardiogramme scalaire pour fixer le type anatomique de la C.I.A. à laquelle on a à faire. (Ce qui n'est nullement surprenant d'ailleurs). L'observation Bonnef... ci-dessus rapportée nous a montré d'autre part que même dans les très fortes déviations axiales de A.Q.R.S. - 120°) la rotation de la boucle V.C.G. est également anti-horaire et que cela ne constitue nullement en soi-même un argument formel de persistance de l'ostium primum.

/ EXPLICATION DE LA DEVIATION GAUCHE DE A.Q.R.S. DANS L'OSTIUM PRIMUM /

Au début, certains auteurs comme BLOUNT, MILNOR, avaient admis le rôle de l'insuffisance mitrale fréquemment associée entraînant une surcharge ventriculaire gauche, pour expliquer cette position de A.Q.R.S.

Mais, on s'est vite aperçu que cela ne constituait pas une explication valable : axe droit dans les ostium secundum associés à des insuffisances mitrales endocarditiques, axe gauche dans les ostium primum sans lésion valvulaire associée et persistance de l'axe aussi gauche après intervention pour fermeture de la C.I.A.

Aussi, depuis les travaux anatomiques de LEV, d'une part, de NEUFELD, d'autre part, il est bien admis que les conditions électro-vectocardiographiques de la persistance de l'Ostium primum pur ou associé à des lésions mitro-tricuspidiennes congénitales, sont en rapport avec une modification du trajet de la branche gauche du faisceau de His, laquelle décrirait une sorte de boucle sur le bord inférieur du défaut septal.

Ajoutons à ce propos que la première observation anatomo-clinique des Prs FROMENT et GONIN, rapportée par CAHEN en 1952, (Mier... père) présentait une image typique de bloc de branche gauche. Nous n'avons pas retrouvé, depuis, d'aspect semblable dans des conditions comparables.

On peut comprendre aussi que, dans certaines persistances de l'ostium primum, où le défaut de développement du septum primum a été le mécanisme essentiel, sans trouble de fusion des bourgeons endocardiques A.V. ni malformation par conséquent du septum intermedium, la disposition normale de la branche gauche du faisceau de His soit respectée et, de ce fait, l'aspect E.C.G. celui d'une C.I.A. commune par persistance de l'ostium secundum. Et comme nous l'avons déjà évoqué précédemment, rappelons que certains blocs A.V. congénitaux isolés relèvent d'un trouble de formation du tronc du faisceau de His lié à une malformation isolée du septum intermedium sans trouble du cloisonnement auriculaire ou ventriculaire autrement décelable.

/ AUTRES CARDIOPATHIES CONGENITALES AVEC ASPECT E.C.G. SEMBLABLE /

La conjonction d'une image dite de bloc incomplet droit et de déviation axiale ventriculaire à gauche n'est pas le propre des malformationd avec persistance de l'ostium primum, ni même des cardiopathies congénitales, est-il besoin de le rappeler ? Chez l'adulte et surtout après la cinquantaine, ce syndrome électrocardiographique est assez fréquemment présent dans les cardiopathies d'origine artérielle notamment par hypertension systémique et par insuffisance coronarienne.

Chez l'enfant et l'adulte jeune, il est certain toutefois que cette conjonction E.C.G. est pathognomonique d'une malformation congénitale et tout particulièrement de celle qui nous intéresse dans le présent travail.

Cependant, il faut savoir qu'on peut observer un aspect E.C.G. et V.C.G. similaire dans certaines communications interventriculaires qui, macroscopiquement, ne se distinguent pas (notamment à l'intervention dans deux cas du Pr FROMENT opérés par le Pr MICHAUD) des autres C.I.V. Il est probable qu'il existe dans ces cas un trouble latent de formation du septum intermedium et une anomalie de position de la branche gauche du faisceau de His.

C H A P I T R E V I I

EXAMENS INTRA-CARDIAQUES

C A T H E T E R I S M E

LES METHODES D'ETUDE -

1°) - Etude du trajet du cathéter.

La sonde est introduite par une veine interne du pli du coude gauche ou droit ou par la saphène interne ; dans ce dernier cas l'orientation du septum inter-auriculaire permet habituellement très facilement à une sonde venue de la veine cave inférieure, de s'engager dans le défaut septal.

2° - Etude des gaz du sang.

Cette étude est faite au laboratoire soit à l'appareil de VAN SLYCKE soit par méthode polarographique soit à l'aide de l'hémo-réfractomètre de KIPP qui donne rapidement par lecture directe la valeur des saturations oxygénées des divers échantillons.

Ces échantillons sont groupés en séries dont chacune prélevée dans le meilleur délai possible comprend : 2 échantillons dans le ventricule droit, 3 échantillons dans l'oreillette droite (bas, moyen, haut), 2 échantillons dans la veine cave supérieure ainsi que dans la veine cave inférieure. D'autre part, 1 échantillon de sang artériel périphérique est prélevé simultanément avec l'échantillon de l'artère pulmonaire . La capacité oxygénée du sang est mesurée avec l'appareil de VANSLYCKE, ou selon la technique de HALDANE modifiée par DOUGLAS et CURTIS.

3°) - Les pressions.

Les courbes de pressions sont enregistrées avec l'électromanomètre d'ALLARD LAURENS et sont étalonnées en millimètre de mercure. Disons de suite que comme dans les autres C.I.A. la forte augmentation du débit pulmonaire n'élève pas très sensiblement les pressions de la petite circulation et que la pression capillaire pulmonaire est normale.

4°) - Les débits.

Ils sont calculés selon la formule dérivée du principe de FICK.

Débit Pulmonaire :

$$\frac{\text{Consommation O}}{(\text{ contenu O veine pulmonaire }) - (\text{ contenu O artère pulmonaire })}$$

Débit Pulmonaire effectif:

$$\frac{\text{Consommation O}}{(\text{ contenue O veine pulmonaire }) - (\text{ contenu O veine cave supérieure})}$$

Débit systémique :

$$\frac{\text{Consommation O}}{(\text{ contenu O artère systémique }) - (\text{ contenue O veine cave supérieure })}$$

A partir des données les shunts sont calculés de la façon suivante :

Shunt gauche-droit :

Débit pulmonaire - Débit pulmonaire effectif -

Shunt droit-gauche :

Débit systémique - Débit pulmonaire effectif -

5°) Les résistances artérielles.

Elles sont calculées selon la formule d'Aperia modifiée :

Résistance artérielle pulmonaire totale =

$$\frac{\text{Pression artérielle pulmonaire moyenne X 1332}}{\text{Débit cardiaque en ml/sec.}}$$

Résistance artérielle systémique =

$$\frac{\text{Pression artérielle systémique moyenne X 1332}}{\text{Débit cardiaque en ml/sec.}}$$

DONNEES DU CATHETERISME EN FAVEUR D'UNE C.I.A. PAR OSTIUM PRIMUM

Mentionnons seulement que KJELLBERG a proposé une méthode permettant d'apprécier directement la taille du défaut septal. Elle consistait à faire franchir la communication à une sonde à ballonnet qui était ensuite gonflé à l'aide de lipiodol, dans l'oreillette gauche, jusqu'au point où elle ne pouvait plus retraverser cette communication. Mais cette méthode n'a pas eu de grands développements.

1°) - Siège de la communication.

Dans les communications de la partie basse de la cloison interauriculaire, la course du cathéter franchissant le défaut septal est très bas située. D'autre part, le cathéter parvient facilement dans le ventricule gauche en dessinant une courbe régulière et sans inflexion. Il est habituel que dans ces cas, le retrait semble se faire directement du ventricule gauche dans l'oreillette droite.

Ces données considérées comme l'indice d'un canal atrio-ventriculaire s'observent également dans l'ostium primum et l'ostium secundum très large dont la limite inférieure se confond presque avec la crête du septum membraneux.

La plus haute teneur en oxygène des échantillons de sang prélevés dans la partie inférieure de l'oreillette droite est un signe de valeur dans le diagnostic de canal atrio- ventriculaire selon WAKAI et SWANN.

Cette teneur peut se retrouver dans toutes les formes de C.I.A. intéressant la région inférieure de la cloison.

Selon LAURICHESSE elle se trouve dans 14 cas sur 17 cas de forme partielle de canal atrio-ventriculaire (82,3 %) mais elle est retrouvée 88 fois sur 173 C.I.A. simple (50,8 %).

L'existence d'une double différence en oxygène entre la veine cave supérieure et l'oreillette droite d'une part, et l'oreillette droite et le ventricule droit d'autre part, est un signe de valeur.

Selon LAURICHESSE elle a été trouvée 13 fois sur 14 dans de telles conditions.

Mais c'est surtout l'aspcet des courbes de pressions enregistrées au retrait de la sondedes cavités gauches qui est souvent le plus probant lorsqu'on peut démontrer que la sonde revient directement du ventricule gauche au droit ou à la partie basse de l'oreillette droite. On peut faciliter cette démonstration en s'aidant non seulement de la courbe de pressions mais aussi de l'électrocardiogramme endocavitaire (cathéter à électrode).

3°) - Mise en évidence de l'incontinence valvulaire.

La persistance du canal auriculo-ventriculaire donne un trouble du fonctionnement valvulaire qu'il faut s'attacher à démontrer. La division de la valve mitrale, de la tricuspide conduit à une insuffisance de la fermeture que l'on trouve rarement traduite sur les courbes de pressions auriculaire droite et gauche, même lorsque une régurgitation sera constatée par le doigt du chirurgien lors du toucher peropératoire.

Pour étudier selon PUECH le mode de fermeture d'une valve auriculo-ventriculaire on doit trouver les premières marques de sa fermeture incomplète. Il s'agit donc d'enregistrer les courbes intra-valvulaires obtenues en faisant effectuer au cathéter des mouvements de va et vient auriculo-ventriculaires le plus lentement possible.

Si la fermeture est correcte la courbe présente un aspect grossièrement triangulaire à sommet aigu. La pente ascendante de l'enregistrement de la pression correspond à la totalité ou à une partie de la contraction isométrique ventriculaire.

La pente descendante est rapide et elle correspond à l'éjection de la sonde dans la cavité auriculaire pendant la phase de contraction isotonique ventriculaire.

La terminaison de clocher de pression intra-valvulaire physiologique se trouve donc bien délimitée.

On constate une superposition des enregistrements intramitraux et intratricuspidiens. La caractéristique du tracé intramitral anormal est la transformation de la pente descendante.

On trouve une incisure qui traduit la fin de la contraction isométrique ventriculaire, c'est alors que la courbe des pressions a un aspect très anormal, en particulier un ressaut traduisant la phase d'éjection de la systole ventriculaire.

L'aspect de ce ressaut inscrit durant toute la période de repolarisation ventriculaire est variable : il s'agit soit d'un plateau, soit d'un dôme, soit d'un aspect polyphasique de la courbe d'enregistrement.

L'élément qui est digne d'intérêt dans les cas de canaux auriculo-ventriculaires est la disparition de tout signe suggestif de mauvaise fermeture valvulaire dès que la sonde se trouve en position libre intra-auriculaire, même dans la partie basse des oreillettes non loin de la mitrale.

En fait ce diagnostic difficile par la seule étude de la courbe de pressions est rendu plus facile par l'emploi de la sonde à micro-manomètre d'ALLARD LAURENS permettant l'enregistrement du son intracardiaque le souffle d'insuffisance mitrale peut-être capté soit à son lieu d'origine soit en poussant la sonde dans le sinus coronaire.

ETUDE DE LA PRESSION ARTERIELLE PULMONAIRE

Comme dans la forme commune de C.I.A. l'hypertension pulmonaire est rarement observée.

Dans certains cas, cependant qui correspondent aux trois premiers stades évolutifs décrits par : HEATH et EDWARDS, il existe une hypertension liée à l'hypertonie de la tunique musculaire des petites artères, qui est reversible.

Dans les deux derniers stades correspondants à des cas très évolués, les lésions d'artériosclérose et de trombose sont disséminées, l'hypertension n'est plus reversible.

La coexistence d'une hypertension pulmonaire et d'un débit pulmonaire élevé, c'est-à-dire, d'une résistance artérielle pulmonaire basse, traduit le caractère réversible de l'hypertension.

VORIDIS a établi une méthode pour essayer d'apprécier la réserve artérielle pulmonaire qui correspond à la possibilité de distension de l'arbre artériel pulmonaire.

Il utilise simultanément une inhalation d'oxygène et une injection de ganglioplégique. Sous l'influence de cette épreuve, les résistances artérielles pulmonaires et systémiques varient diversement. Ce test est favorable si le rapport résistance systémique sur résistance pulmonaire augmente très notablement et dépasse une valeur de 4.

Les courbes de dilution fréquemment pratiquées au cours de cathétérisme, montrent contrairement à ce qui se passe dans la forme habituelle de C.I.A. un aspect sensiblement identique, que l'injection soit faite dans l'artère pulmonaire droite ou gauche.

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE

Il s'agit d'une méthode très utile pour l'établissement d'un diagnostic dans les C.I.A. par ostium primum avec valve mitrale fendue surtout lorsque les autres examens (E.C.G., cathétérisme) laissent subsister un doute.

Nous nous sommes surtout inspiré des travaux de VERNEY, SCHLIENGER GRAVIER et DALLOZ, de BRUN et GESWIND et de BRAUNWALD.

TECHNIQUES

Le choix de l'injection.

On peut pratiquer l'injection auriculaire G. qui permet de déterminer l'emplacement du défaut septal grâce au shunt G.D. vers l'oreillette D.

L'injection ventriculaire droite nous renseigne sur l'existence d'une régurgitation tricuspidienne qui est la preuve du défaut de cette valvule.

La ventriculographie G. nous renseigne :

1°) - sur l'état de la mitrale,

2°) - du septum I.V.

Cependant il est dangereux de multiplier les injections, c'est pourquoi on utilise surtout l'angiographie sélective dans le ventricule G. comme méthode de choix.

Les voies d'abord du V.G.

Trois sont possibles.

1°) - La plus facile est la voie D. au cours du cathétérisme D., le cathéter pénètre dans la C.I.A. et passe par la valvule mitrale dans le ventricule G.

2°) - la voie artérielle rétrograde (méthode de SELDINGER) est très utilisée,

3°) - GRAVIER avec DALLOZ, VERNEY et SCHLIENGER a mis en pratique sur un grand nombre de cas la fonction directe du ventricule gauche. On a pu établir grâce à l'angiocardiographie la morphologie particulière à la cavité du V.G. dans les C.I.A.

Cependant, la cinéangiocardiographie est encore préférable surtout lorsque les régurgitations sont de faible intensité.

DESCRIPTION ANGIOGRAPHIQUE DE LA FORME TYPIQUE.

En systole on voit apparaître le produit opaque en dehors de l'image radiologique délimitant le V.G. et l'aorte.

C'est une image de densité faible qui est la preuve d'une régurgitation, elle est visible de face, à droite de la silhouette du ventricule gauche.

A chaque ondée systolique sous l'aspect d'une bouffée opaque se dirigeant de G. à D.

Elle est étroite au départ et s'élargit ensuite en se diluant à la périphérie si bien que le bord inférieur de l'éventail est dirigé à droite et en bas, le sommet se trouve dans la surface de projection radiologique de l'appareil mitral.

Cette image ne se voit pas sur le profil.

Pendant la distole la chambre de chasse est de plus en plus réduite.

La chambre de remplissage et l'aorte ne se trouvent reliées que par une étroite bande opaque

Cependant dans la zone claire qui traduit l'apparition de sang non opaque dans la chambre de remplissage il subsiste une région qui reste opaque jusqu'à la systole suivante.

LES AUTRES ASPECTS ANGIOCARDIOGRAPHIQUES

En réalité on ne retrouve pas toujours les trois éléments :

1°) - la fuite est très diluée et son orientation ne peut pas être appréciée facilement,

2°) - l'image d'amputation si la diminution de calibre est peu importante,

3°) - l'image résiduelle est parfois absente.

Cependant, un seul de ces éléments semble suffisant pour affirmer le diagnostic d'ostium primum avec valve mitrale fendue, si l'on tient compte des comparaisons entre les résultats chirurgicaux et les images angiocardiographiques.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Comment différencier un ostium secundum avec insuffisance mitrale. D'après BRUN et GESWING, il apparait en dehors de la zone radiologique V.G. une image.

- de densité assez forte
- visible de face
- visible de profil
- visible à droite et à gauche de la silhouette V.G. traduisant une régurgitation dirigée en haut et à droite (face) et en arrière de profil dessinant l'auricule gauche et le bas fond de l'O.G. se diluant vers la périphérie D.

En diastole

On ne retrouve ni image d'amputation de la chambre de chasse ni zone résiduelle.

INTERPRETATION DES IMAGES

La régurgitation mitrale du canal atrioventriculaire

Elle est décelée par l'opacification rétrograde de l'oreillette

INTERPRETATION DES IMAGES

La régurgitation mitrale du canal atrioventriculaire

Elle est décelée par l'opacification rétrograde de l'oreillette gauche sur le profil que donne la direction de la régurgitation mitrale. Elle a lieu de G. à D. à partir de la grande valve mitrale.

Quant à l'image d'amputation de la chmabre de chasse, certains ont émis l'hypothèse d'une hpertrophie septale pour expliquer l'amputation de la chambre de chasse.

Tout récemment BARON et COLL (New-York) ont insisté sur l'intérêt de l'angiocardiographie sélective dans le ventricule gauche dans les formes partielles de persistance du canal auriculo-ventriculaire. Dans leurs expériences sur les clichés pris en systole la fente mitrale se traduit par une encoche assez étroite et peu profonde sur le bord droit de la chambre de chasse. Lancoche est plus étendue et plus largement ouverte sur les clichés pris pendant la diastole. Cet aspect a été observé dans 16 cas dont 8 avec contrôle opératoire ou d'autopsie.

Nos observations proviennent de l'Hôpital Edouard-Herriot, du Service de Clinique Cardio-vasculaire (Professeur FROMENT, Professeur-Agrégé A. PERRIN, Professeur J. NORMAND) et du service de Chirurgie Cardiaque (Professeur MICHAUD, Professeurs-Agrégés SAUBIER et MARET).

Parmi ces observations se trouvent plusieurs cas adressés pour intervention par le Professeur GONIN, le Professeur-Agrégé DELAYE (Service de Cardiologie de l'Hôpital de l'Antiquaille) et par le Docteur GRAVIER.

1°) - 20 observations concernent des malades opérés.

19 ont été opérés au Pavillon O.

2°) - 9 observations provenant du Pavillon N mais sans vérification chirurgicale avec forte suspicion d'ostium primum.

3°) - 3 observations d'ostium secundum provenant du Pavillon N et qui avaient été considérées comme des ostium primum avant l'intervention.

C H A P I T R E V I I I

OBSERVATIONS

/ OBSERVATIONS SUR MALADES OPERES /

N° 1

- OBSERVATION N° 6012 - PAVILLON N -

DEVOU... Christian - 15 ans -

DECOUVERTE -

D'un souffle à l'âge de 6 ans (examen systématique) à l'occasion d'une correction orthopédique pour pieds varus.

EXAMEN CLINIQUE -

A l'entrée, en Novembre 1958, aspect morphologique normal, pas de dyspnée. A l'auscultation : souffle systolique parasternal gauche d'intensité 2,5 sur 6 sans frémissement d'éjection pulmononaire avec léger souffle diastolique dans la même région.

Dédoublement de B 2 au foyer pulmonaire.

A la pointe souffle systolique de timbre un peu musical à propagation axillaire évoquant l'I.M.

RADIOSCOPIE -

Poumons gris, Hiles dilatés et pulsatiles, troncs pulmonaires très dilatés et pulsatiles.

Volume cardiaque augmenté.

E. C. G. -

B.B.D. complet, axe gauche = - 75°.

CATHETERISME CARDIAQUE -

Shunt G.D.

ANGIOGRAPHIE -

L'angiographie montre une mauvaise injection des cavités droites par dilution progressive dans l'oreillette droite.

Ce qui est en faveur d'un diagnostic de C.A.V. partiel.

INTERVENTION - (Professeur MICHAUD) - 18.03.1960 -

A l'intervention découverte d'une énorme C.I.A. type Ostium Primum. La valve septale de la mitrale est fendue laissant passer une grosse régurgitation. La tricuspide est normale, pas de veine pulmonaire anormale.

SUTURE en 5 points de la fente mitrale.

OBTURATION du défaut septal par une pièce d'ivalon de 2,5 sur 3,1 fixée par des points séparés. La suture est commencée sur la crête du septum où existe assez d'endocarde.

SUITES OPERATOIRES -

Résultats immédiats -

Rythme régulier à 70, souffle systolique léger et superficiel, de faible intensité : 1 sur 6 environ à la pointe et à faible propagation axillaire.

Ce souffle systolique d'intensité encore plus faible s'entend sur le bord gauche.

Dédoublement serré du 2ème bruit à la base.

La masse cardiaque a diminué. Le système artériel pulmonaire parait légèrement moins dilaté.

Sur le plan frontal l'axe de Q.R.S. est resté gauche (- 40°) avec persistance du bloc de branche.

Résultats éloignés -

Le sujet ne se trouve pas essoufflé, il peut même pratiquer le sport.

A pris 8 kilos.

NOUVEL EXAMEN le 27. .1964 -

Allait bien depuis l'intervention. Revient pour apparition récente d'une dyspnée d'effort : à l'auscultation souffle d'I.M. à 1,5 sur 6.

Pas de dilatation cardiaque.

Persistance des signes E.C.G.

N° 2

- OBSERVATION N° 8200 - PAVILLON N -

CONR... Christiane - 21 ans -

DECOUVERTE -

A l'âge de 16 ans, par le Médecin scolaire.

TROUBLES FONCTIONNELS -

De 16 à 21 ans pas de modification de la scène fonctionnelle, se plaint de dyspnée d'effort sans cyanose, ni à l'effort ni au repos.

HOSPITALISATION - le 24.01.1963 -

A l'auscultation souffle holosystolique 2,5 sur 6 dans le premier et le deuxième E.I.G. à irradiation légèrement descendante. Troisième bruit claqué.

E. C. G. -

B.B.D. incomplet ; axe = - 60°.

Vectocardiogramme = du type ostium primum.

PHONO -

1°) Souffle d'éjection latéroxternal G. de R.P. fonctionnel de C.I.A.

2°) Existence d'un souffle de régurgitation apexien. Bruit protodiastolique sec à 8 sur 100 de B 2 (claquement d'ouverture de la mitrale).

Possibilité de C.I.A. par ostium primum.

CATHETERISME -

Confirmation d'une C.I.A. du type ostium primum :

1°) Siège très bas du lieu de passage.

2°) Courbe de retrait inscrivant successivement la pression V.G. plus mitrale , puis V.D.

Les courbes de dilution obtenues par injection de cardiogreen dans l'A.P.D. puis l'A.P.G. permettent d'affirmer la C.I.A.

Shunt gauche-droite = 3, 2 l/m

Débit pulmonaire = 6, 6 l/m

Pressions normales.

INTERVENTION - le 22.03.1963 - Professeur MICHAUD -

Ostium primum de 3cm de diamètre environ, fente de la grande valve mitrale et agénésie de la valve septale de la tricuspide.

Suture en 4 points de la fissure mitrale (les lèvres de la fente mitrale ne sont pas réunies totalement car on mettait sous tension les cordages qui paraissent pluscourts que la normale).

La partie restante de la fente a 3cm. Pas de réparation tricuspidienne.

Fermeture de la C.I.A. par pièce de téflon.

SUITES OPERATOIRES - le 03.05.1963 -

Va très bien.

A l'examen, petit S.S. apexo-endapexien irradié dans l'aisselle d'I.M.

Diminution du volume cardiaque.

N° 3

- OBSERVATION N° 9258 - PAVILLON N -

BOU... André - 33 ans -

DECOUVERTE -

Vu par le Professeur FROMENT en 1962, pour apparition d'une dyspnée d'effort. N'a pas fait son service militaire, pas d'antécédents notables, pas de cyanose.

EXAMEN CLINIQUE - le 24.10.1963 -

81 kilos pour 1, 65 m.

A l'examen, dédoublement constant de B 2, entendu sur l'aire précordiale, maximum à la base.

Petit souffle systolique d'éjection 1 sur 6 à la base.

A la pointe et dans l'aisselle souffle sytolique, sans frémissement, 2 sur 6.

RADIOSCOPIE -

Elle met en évidence un coeur augmenté de volume au stade 2, avec grosse saillie de l'A.P., battante.

Hypervascularisation pulmonaire.

E.C.G. -

Rythme sinusal avec P.R. normal 19 sur 100, P. assez ample en D2-D3, axe Q.R.S. à - 50), bloc de branche D. (0,11 s.).

V.C.G. -

Image typique d'ostium primum.

CATHETERISME -

Shunt G.D. modéré à l'étage auriculaire se complétant dans l'A.P. où l'on note 3 volumes de plusdd'oxygène que dans les veines caves.

Les pressions sont nettement augmentées H.T.P. (stade 2) débutant.

Pression veineuse et O.D. élevées de même que la télédiastolique V.D.

INTERVENTION - Professeur MICHAUD -

Le 07.02.1964 C.E.C. et hypothermie modérée.

Il s'agit d'un ostium primum très important plus division complète de la grande valve mitrale, la séparant en deux parties égales, tissu souple piliers et cordages assez longs.

Fermeture de L'O.P. par pièce de téflon, fixation par des points séparés au sommet du septum interventriculaire.

Suture, en 6 points, de la valve mitrale.

SUITES OPERATOIRES -

Suites immédiates simples -

Persistance d'un léger souffle systolique latérosternal gauche, non irradié dans l'aisselle.

Dédoublement permanent de B 2.

Radiologiquement, diminution du volume cardiaque, vascularisation pulmonaire moindre.

Pas de modification sensible de l'E.C.G.

Revu le 13.06.1964 -

Va bien.

N° 4

- OBSERVATION N° - PAVILLON N -

RIN... Marie-Christine - 7 ans -

DECOUVERTE -

Cardiopathie connue depuis la naissance, avec cyanose.

Dyspnée et toux à l'effort.

EXAMEN CLINIQUE - le 25.01.1964 -

Enfant hypertrophique, 16 kilos.

A l'auscultation, souffle systolique fort 3 à 4 sur 6 prédominant dans la région apexillaire et s'étendant dans le dos. Plus un élément systolique dans la région pulmonaire.

Pas de frémissement net.

RADIOLOGIE -

Augmentation du coeur, augmentation de la circulation pulmonaire, l'artère pulmonaire droite est légèrement battante et expansive.

E. C. G. -

Axe gauche avec conservation des potentiels G. en V5-V6, petite onde Q, grande flèche R, pas de signes nets de B.B.D. incomplet.

V. C. G. -

Aspect d'ostium primum.

CATHETERISME -

1°) Confirmation d'un très gros shunt G.D. à l'étage auriculaire.

2°) Passage de la sonde à la partie basse du septum auriculaire dans l'O.G. et le V.G.

3°) Presseions subnormales à droite.

4°) Le phono-intracardiaque montre un souffle de régurgitation mitrale. Un souffle exactement de même aspect est retrouvé dans l'O.D. Il peut s'agir de la transmission du souffle de régurgitation mitrale à travers l'ostium.

INTERVENTION - le 14.05.1964 - Professeur MICHAUD -

Découverte d'un ostium primum avec vaste division de la grande valve mitrale, les bords libres de la fissure mitrale sont très épais.

Quant à la valve de la tricuspide pas de division nette.

Réparation -

Suture de la fente mitrale par 5 points (les cordages sont courts).

Fermeture de l'O.P. par une pièce de téflon.

Le coeur garde un rythme lent, 50 à 70, sans trouble de conduction.

SUITES OPERATOIRES -

Bloc A.V. complet après l'intervention.

Poussée d'I.V.D. avec importante hépatomégalie.

Le volume cardiaque est franchement augmenté par rapport au cliché pré-opératoire.

A l'auscultation, on retrouve le souffle d'insuffisance mitrale, avec petit frémissement, avec bruit de rappel et léger roulement diastolique.

En Novembre 1964 persistance d'une insuffisance cardiaque droite et du bloc A.V. (isuprel).

N° 5

- OBSERVATION N° 7505 - PAVILLON N -

RECC... Laureta - 29 ans -

EXA EN CLINIQUE - le 02.12.1961 -

Il s'agit d'une malade envoyée pour oedeme des M.I. et crise de tachycardie récemment.

Auscultation : souffle d'éjection pulmonaire et petit élément protodiastolique du type C.I.A., souffle systolique apexien ayant en décubitus latéral G. tous les caractères d'une I.M. mais légère.

RADIOSCOPIE -

Volume cardiaque nettement augmenté, distension artérielle pulmonaire modérée avec expansion hiliaire.

E. C. G. -

B.B.D. incomplet, A.Q.R.S. = - 60°, P.R. normal.

CATHETERISME -

Le passage de la sonde à partir de l'O.D. dans le V.G. ceci à deux reprises ne laisse aucun doute sur le défaut septal auriculaire du type O.P. avec scission de la valve mitrale.

Il doit exister également une division de la valve septale de la tricuspide.

L'oxymétrie est en faveur du shunt mixte.

Les courbes de dilution confirment l'existence d'un shunt modéré.

L'ANGIOGRAPHIE -

Faite par une méthode sélective et de très bonne qualité, montre un bon remplissage du tronc pulmonaire, le shunt G.D. est peu important.

INTERVENTION - le 14.02.1962 - Professeur MICHAUD -

C.E.C. et hypothermie profonde.

Il s'agit d'un ostium primum typique de dimensions d'une pièce de 5 francs avec division mitrale et tricuspidienne.

SUTURE de la mitrale en 5 points.

Suture de la tricuspide en 1 point.

FERMETURE du défaut septale par une pièce de téflon.

Suites immédiates : Apparition d'un bloc intermittent qui disparaît trois quarts d'heure après l'intervention.

A l'E.C.G., P.R. allongé à 24 sur 100, augmentation de 3 à 4 sur 100 seconde, trace de la lésion hissienne.

Suites éloignées :

Le 30.06.1962 - tachycardie, persistance d'un petit souffle systolique, apexo-endapexien.

Revient en Juillet 1963 -pour une augmentation de l'oedème des M.I. avec dyspnée d'effort ; le S.S. apexo-axillaire persiste debout à 2,5 sur 6.

Par contre l'aspect artériel pulmonaire est normal, ainsi que le volume cardiaque.

Le 18.01.1964 - très bon état cardiaque. La radiographie confirme la nette diminution du volume cardiaque...

N° 6

- OBSERVATION N° 5508 - PAVILLON N -

COIN... Eliane - 14 ans -

DECOUVERTE -

Souffle découvert à l'âge de 2 ans.

Pas de troubles fonctionnels (dyspnée, cyanose).

Développement somatique normal.

EXAMEN CLINIQUE -

A l'auscultation, double bruit systolique et diastolique parasternal G. propagé jusqu'à l'apex + à type de frottement que de souffle.

Le souffle systolique irradiant à la base et dans l'aisselle, 3 sur 6.

RADIOSCOPIE -

Gros coeur, D. et G. avec saillie expansive du tronc et de l'artère pulmonaire, nette accentuation hilaire.

E. C. G. -

Axe Q.R.S. à - 60°, image de B.B.D. avec Q.R.S. à 0,10 P.R. 24-26 sur 100, image de bloc A.V. fruste.

CATHETERISME -

Confirmation d'une C.I.A. par passage dans les cavités gauches, gros shunt auriculaire gauche-droite de plus de 4 volumes. Courbe de retrait et E.C.G. endocavitaire faisant affirmer l'ostium primum.

INTERVENTION - le 16.12.1960 - Professeur MICHAUD -

C.E.C. et froid profond 15°.

Il s'agit d'un ostium primum avec scission mitrale, existence d'un moignon de la valve tricuspidienne.

Pièce d'ivalon 2,5 X 2,5 cm pour la fermeture du défaut septal.

Suture en 6 points de la fente mitrale.

Deux points pour la valve tricuspidienne.

Suites immédiates : Apparition d'un bloc 2 sur 1 avec rythme ventriculaire à 60.

La malade a gardé un stimulateur pendant 8 jours.

La radio thoracique montre une diminution du diamètre cardiaque.

L'auscultation montre la disparition du souffle systolodiastolique au troisième E.I.G. L'axe de Q.R.S. est inchangé, les ondes P. en DI et D2 sont plus normales. Le B.B.D. est plus apparent.

Suites éloignées :

Réhospitalisée le 27.02.1961 d'urgence pour ictère grave, rapidement suivi d'un coma et de la mort.

Autopsie :

La réparation du septum primum est parfaite.

Les bords de la suture et les points de soie sont recouverts d'un enduit fibrineux.

Il existe une phénomène d'endocardisation à marche concentrique.

Les sutures de la mitrale et de la tricuspide tiennent bien.

Des cultures de reins et de foie ont été pratiquées. Aucun virus n'a été isolé.

N° 7

- OBSERVATION N° 9260 - PAVILLON N -

- DUC... Daniel - 9 ans -

DECOUVERTE -

Découverte de cette cardiopathie au cours d'une visite systématique

Signes fonctionnels :

Pas de dyspnée, pas de cyanose.

EXAMEN CLINIQUE - le 25.11.1963 -

Dystrophie cranio-faciale thoracique, frémissement systolique 2 sur 4, maximum au deuxième et troisième E.I.C.G.

Souffle systolique 3 sur 6, maximum au niveau du frémissement s'irradiant dans la région du cou, surtout à gauche et dans la région parasternale gauche, perception de ce souffle dans le dos.

Dédoublement de B 2.

RADIOSCOPIE -

Hyperpulsatilité du tronc pulmonaire mais pas des hiles.

E. C. G. -

Rythme sinusal, rotation anti-horaire. Axe Q.R.S. franchement ascendant - 90°. Pas d'image typique de bloc incomplet D. mais simplement en V. 3. R. et V. 4. R., existence d'un léger retard de la déflection intrinsecoïde.

CATHETERISME -

Confirmation de la C.I.A. avec passage à gauche. Shunt de trois volumes. Pressions normales.

INTERVENTION - Le 13.03.1964 - Professeur MICHAUD -

C.E.C. + hypothermie à 28°.

Découverte d'un ostium primum typique sans fente mitrale (2/1,5 cm) + ostium secundum de petite taille, fermeture de l'ostium primum par pièce de téflon.

Suture bord à bord de l'ostium secundum.

SUITES OPERATOIRES -

. Le 13.03.1964 :
Quelques troubles du rythme facilement jugulés. Hypotension (3 jours de néosynéphrine).

. Le 16.03.1964 :
Hématémèse très importante. Laparatomie : muqueuse gastrique hyperhémiée, nombreux caillots dans l'estomac, pas d'ulcère.

. Le 18.03.1964 :
Hématémèse et meloena. L'enfant a reçu différents coagulants, des transfusions, du fibrinogène. Evolution fatale.

Certains examens sanguins ont montré des anomalies de la coagulation par troubles plaquettaires, mais ces mêmes examens avaient été normaux au stade préopératoire.

AUTOPSIE -

Présence de sang dans les cavités digestives et dans le thorax.

N° 8

- OBSERVATION N° 51 - PAVILLON O -

- FOURN... Christian - 10 ans -

DECOUVERTE -

Lors d'un examen systématique, découverte d'un souffle systolique.

SIGNES FONCTIONNELS -

Dyspnée d'effort. Pas de cyanose. Pas de squatting.

EXAMEN CLINIQUE -

Service Professeur MICHAUD.

A l'auscultation, frémissement parasternal gauche irradiant dans l'aisselle.

Souffle systolique 4, 5/6 endoapexien.

Pas de souffle diastolique.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume. Poumons sombres, pulsatilité du tronc et des hiles.

E.C.G. -

Axe gauche - 60 + BB.D. incomplet.

ANGIOGRAPHIE -

Par P.V.G. pour mettre en évidence une I.M. + shunt G.D.

De face et de profil, on peut mettre en évidence une I.M. qui est indiscutable mais, par contre, absence de tout shunt G.D. notable.

INTERVENTION - LE 20.01.1961 - Professeur MICHAUD -

C.E.C. + hypothermie.

Il s'agit d'un très vaste défaut septal (ostium primum) allant en bas jusqu'à la cloison inter-ventriculaire.

Large fente mitrale. Pas de valvule tricuspidienne.

REPARATION -

Pour l'ostium primum (3/3 cm) on utilise une pièce d'ivalon.

Pour la valve mitrale suture en 7 points.

SUITES IMMEDIATES -

Dans la nuit apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire. Utilisation d'un stimulateur électronique et isuprel, effondrement tensionnel.

SUITES ELOIGNEES -

Disparition du bloc.

Cependant, persistance à l'auscultation d'une I.M. légère.

N° 9

- OBSERVATION N° 6 - PAVILLON O -

- DURB... Michel - 13 ans -

EXAMEN CLINIQUE - Le 9.10.1959 - Service du Professeur MICHAUD -

A l'auscultation, souffle systolique parasternal irradié jusqu'à la pointe et dans le dos le long du bord de la colonne vertébrale.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume + pulsatilit é notable du tronc et des hiles.

E.C.G. -

Axe G. + B.B.D. incomplet.

CATHETERISME -

Deux essais, sans grand résultat.

ANGIOGRAPHIE -

C.I.A. : il semble qu'il s'agisse plus d'un septum primum que d'un ostium secundum.

INTERVENTION - LE 8.01.1960 - PROFESSEUR MICHAUD -

C.E.C. + Hypothermie.

Il s'agit d'un ostium primum très bas situé. Le bord inférieur de cet ostium affleure l'anneau mitral. L'orifice septal a les dimensions d'une pièce de un franc, il existe 1 mm environ de tissu entre son bord inférieur et le plan des orifices auriculo-ventriculaires.

REPARATION -

Pas de pièce d'ivalon mais simple suture.

SUITES OPERATOIRES -

Plus de souffle à l'auscultation.

A l'E.C.G. : axe gauche à - 10, le B.B.D. a disparu.

Radioscopie : le coeur a un volume normal, plus de pulsatilité du tronc et des hiles.

N° 10

- OBSERVATION N° 105 - PAVILLON O -

- HEURD... Michel - 11 ans 1/2 -

DECOUVERTE :

Découverte d'un souffle systolique à 2/6 à l'occasion d'une consultation systématique à l'école.

EXAMEN CLINIQUE - SERVICE PROFESSEUR MICHAUD -

A l'examen, souffle systolique 3/6 endo-apexien irradiant jusqu'à l'aisselle.

E. C. G. -

Axe gauche. Aspect de B.B.D.I.
Rotation anti-horaire indiquée par le V.C.G.

CATHETERISME -

Existence d'un shunt gauche droit. Différence de deux volumes entre V.C. et A.P.

ANGIOGRAPHIE -

Il s'agit bien d'une C.I.A. avec retour veineux normal et shunt peu important entre l'O.G. et l'O.D.

Cependant, on ne peut pas préciser le type de C.I.A. (ostium secundum ou ostium primum).

INTERVENTION - Le 26.01.1963 - Professeur MICHAUD -

C.E.C. + hypothermie.

Il s'agit d'une C.I.A. par ostium primum dont la partie inférieure trouve presque au ras du sommet de la cloison inter-ventriculaire.

Cet ostium primum est de petit calibre (1 cm2).

La valve mitrale est normale. La tricuspide est largement fendue.

On utilise une pièce de dacron pour l'ostium primum.

SUITES OPERATOIRES -

Normales. Disparition du souffle systolique. Par contre pas de modification de l'E.C.G.

N°11

- OBSERVATION N° 35 - PAVILLON O -

- AVA... Jacques - 4 ans 1/2 -

DECOUVERTE -

A l'âge de 4 mois, au cours d'une toxicose.

TROUBLES FONCTIONNELS -

Dyspnée, léger squatting.

EXAMEN CLINIQUE - Service du Professeur MICHAUD -

Souffle systolique 4 sur 6 à maximum dans la région du foyer pulmonaire.

Thrill 2 sur 4 dans la région parasternale gauche. Redoublement de B 2.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume (stade 2).

Poumons hyper-vascularisés. Hiles élargis. Légère saillie du tronc pulmonaire.

E. C. G. -

Axe gauche à - 60) avec B.B.D. incomplet.

ANGIOGRAPHIE -

Elle précise qu'il s'agit d'une C.I.A. plus d'une coarctation.

Première intervention - le 1.6.1960 -

Correction de la coarctation aortique (méthode de CRAFOORD).

Deuxième intervention - le 26.10.1960 -

C.E.C. plus hypothermie (MICHAUD).

Il s'agit d'une C.I.A. très importante dont le bord postérieur est net et tranchant. Le bord inférieur est constitué par le sommet de la cloison interventriculaire. Il existe un petit reflux dû à la fissure de la valve mitrale.

REPARATION -

Suture de la valve mitrale (2 points).

Fermeture de l'ostium primum par une pièce d'ivalon.

Suites immédiates -

Apparition de convulsions accompagnées de vomissements très importants, et le 28.10.1960, il semble qu'il s'agisse d'un phénomène d'hypervolhemie, d'ailleurs la pression veineuse est à 25. Amélioration progressive.

Suites éloignées -

Le 4.12.1963, il persiste toujours un souffle systolique à 2 sur 6

Pas de modification de l'axe gauche et du B.B.D. incomplet.

Bon état général.

N° 12

- OBSERVATION N° 159 - PAVILLON O -

- TAUP... Jean-Luc - 4 ans -

DECOUVERTE -

Cyanose à la naissance, dyspnée depuis un an.

EXAMEN CLINIQUE - Service du Professeur MICHAUD -

Souffle systolique 2 à 3 sur 6, plus galop.

L'enfant arrive en insuffisance cardiaque droite.

RADIOSCOPIE -

Très gros coeur qui occupe presque tout l'hémithorax G.

E. C. G. -

B.B.D. incomplet plus signe d'hypertrophie droite.

ANGIOGRAPHIE -

Pratiquée dans l'O. G. Existence d'un retour veineux pulmonaire presque total dans un sinus coronaire et par son intermédiaire dans l'O.D.

En fait, énorme dilatation des cavités droites, par contre petite cavité gauche.

INTERVENTION - Le 25.1.1963 -

C.E.C. plus Hypothermie (Service du Professeur MICHAUD).

Existence d'un immense ostium primum (pratiquement oreillette unique) car le septum inter-auriculaire n'est représenté que par une petite saillie postérieure et falciforme. En bas le faîte musculaire du septum inter-ventriculaire partage les deux appareils mitraux et tricuspidiens.

REPARATION -

Simple suture de l'ostium primum, car on ne trouve pas de lésions au niveau des valves mitrales et tricuspidiennes.

SUITES OPERATOIRES -

Suites immédiates - Simples, mais aggravation progressive dans les mois suivants par insuffisance cardiaque (droite) irréductible.

Le 3.4.1963 ; décès.

AUTOPSIE -

Au niveau du coeur, bonne endothélisation de l'ostium primum.

Par contre, déhiscence de la valve tricuspidienne.

A gauche, grande fente qui coupe la grande valve mitrale en deux.

Il semble que ces anomalies sur les deux valves ont maintenu un reflux très important qui peut expliquer en grande partie la cause de l'insuffisance cardiaque.

N° 13

- OBSERVATION N° 78 - PAVILLON O -

- FLO... Yvonne - 15 ans -

DECOUVERTE -

A la naissance.

Dyspnée d'effort d'intensité moyenne + cyanose d'effort.

EXAMEN CLINIQUE - Le 7.11.1960 - Service Professeur MICHAUD -

A l'examen : gros souffle systolique de pointe à 4,5/6, de timbre sifflant et un peu rugueux irradiant dans l'aisselle et le dos.

A la base, et au-dessus de la clavicule pas de modification des bruits.

E. C. G. -

A.Q.R.S. à - 30.

r.S.r' = V.I.

ANGIOGRAPHIE -

Pratiquée par P.V.G.

Il semble s'agir d'une C.I.A. basse avec fente mitrale, remplissage direct à partir du V.G. Il est cependant possible qu'il s'agisse d'une C.I.V. haute remplissant non pas le V.D. mais l'O.D. directement à partir du V.G.

A noter que le cathetérisme confirme un shunt G.D. au niveau de l'O.D.

INTERVENTION - Le 24.05.1961 -

C.E.C. sous hypothermie profonde (Professeur MICHAUD).

Diagnostic pré-opératoire : communication V.G. - O.D. probable.

En fait, il s'agit d'un C.A.V. La C.I.A. basse et antérieure a le diamètre d'une pièce de un franc, elle n'a pas de bord antérieur et son bord postérieur est très net.

Son bord inférieur est constitué par l'extrémité du septum interventriculaire revêtu d'un tissu endocardique abondant reliant les valves mitrale et tricuspide.

Il existe une petite fente mitrale dont les bords sont rapprochés par trois points.

Pièce d'ivalon cousue à points séparés pour l'O.P.

SUITES OPERATOIRES -

Dans la nuit, chute de la tension sans possibilité de correction.
Collapsus et mort à six heures du matin.

AUTOPSIE -

Quantité importante de sang et caillots dans le péricarde.

N° 14

- OBSERVATION N° 9 - PAVILLON O -

- MIER... René - 23 ans -

DECOUVERTE -

A l'âge de 12 ans, par examen systématique.
Pas de dyspnée.

EXAMEN CLINIQUE - Le 24.01.1959 - Service du Professeur MICHAUD -

Troubles du rythme depuis trois ans, gêne fonctionnelle accentuée par le froid.

A l'auscultation : Souffle systolique très intense 5/6 au niveau du 2ème E.I.G. irradiant vers la pointe et le creux axillaire.

RADIOSCOPIE -

Gros coeur, saillie importante de l'artère pulmonaire qui est expansive.

E. C. G. -

Axe G. = - 60° - B.B.D. incomplet. P.R. allongé à 28/100.

INTERVENTION - Le 8.02.1960 -

C.E.C. + hypothermie profonde (Pr MICHAUD).

Il s'agit d'une très vaste C.I.A. occupant les 2/3 environ de la cloison inter-auriculaire, (diamètre vertical 4 cm, diamètre transversal 3 cm) dont le bord inférieur est constitué par le sommet épais et rigide de la cloison I.V.

Sur le versant gauche de celle-ci, le doigt perçoit un reflux systolique très important (fente mitrale).

REPARATION -

Suture en trois points de la valve mitrale interne.

Obturation de la C.I.A. (ostium primum) par pièce d'ivalon.

SUITES OPERATOIRES -

D'emblée troublées avec fièvre, dyspnée, douleurs thoraciques.

Suspicion d'un hémopéricarde donnant une augmentation de l'image cardiaque.

Malaise brutal avec collapsus, obligeant à une réintervention : présence de nombreux caillots dans le péricarde + liquide séreux + sang.

Aggravation rapide de l'état.

Décès le 21.02.1960.

AUTOPSIE -

Enorme collection suppurée médiastinale cloisonnée, absence totale de liquide dans le ventre et état de dilatation gastrique et intestinale.

L'ostium primum est bien corrigé, mais la valve mitrale est fendue à un centimètre de son insertion.

N° 15

- OBSERVATION N° 11 - PAVILLON O -

- PEHL... Josette - 32 ans -

DECOUVERTE -

Dès l'enfance. A partir de 10 ans, dyspnée d'effort + cyanose d'effort.

EXAMEN CLINIQUE - Service Professeur MICHAUD -

A l'auscultation, souffle systolique au foyer pulmonaire 2/6. Dédoublement de B.2.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume, poumons sombres, pulsatilité importante du tronc et des hiles.

E. C. G. -

Axe G. = - 70° + B.B.D. incomplet.

CATHETERISME -

Aspect de C.I.A. par ostium primum.

ANGIOGRAPHIE -

Pratiquée par P.V.G. Il n'existe pas de reflux dans l'oreillette G. aussi bien de face que de profil. Donc il s'agit d'un septum primum sans valve mitrale fendue.

INTERVENTION - Le 16.03.1960 -

Il s'agit d'un ostium primum extrêmement vaste avec fente complète de la valve septale de la mitrale allant de son bord libre à son insertion septale.

REPARATION -

Suture de la valve mitrale en trois points. Pièce d'ivalon (4,5 cm) pour l'O.P.

SUITES IMMEDIATES -

Hémorragie foudroyante par l'artériotomie fémorale + d'un litre avec complications locales qui conduisent à l'amputation de la cuisse gauche.

SUITES ELOIGNEES -

En 1961, plusieurs accès de Stokes-Adams (Hôpital Pasteur à Nice) nécessitent depuis l'entretion d'Alendrine.

En 1963, bon état général, bloc A.V. 2/1.

Auscultation négative.

Le coeur reste modérément augmenté de volume.

N° 16

- OBSERVATION N° 188 - PAVILLON O -

- MAR... Germaine - 41 ans -

ANTECEDENTS -

Depuis six ans, nombreux épisodes bronchitiques avec apparition progressive d'une dyspnée conduisant à l'asystolie.

A l'auscultation : souffle systolique.

EXAMEN CLINIQUE - Professeur GONIN -

Séméiologie physique assez difficile, dédoublement Simoïdien de B2 et rythme à trois temps rendu proto-diastolique tardif (12 - 14/100), peut être en rapport avec PR = 34/100 mais vraisemblablement lié à un très gros shunt.

RADIOSCOPIE -

Coeur très augmenté de volume.

E. C. G. -

B.B.D. complet - P.R. long 34/100 Vectocardiogramme = A.Q.R.S. = droit + 100°.

CATHETERISME -

Confirmation d'une C.I.A. avec shunt G.D., désaturation artérielle se corrigeant après inhalation oxygène pur H.T.P. stade (II).

INTERVENTION - Professeur Agrégé SAUBIER -

Le 26.06.1963 : C.E.C. + hypothermie.

On découvre en fait une C.I.A. double :

- à la partie supérieure du septum, petite C.I.A. séparée par un tractus musculaire ;
- d'une C.I.A. inférieure plus vaste. Il s'agit d'un ostium primum. Les valves mitrales et tricuspidiennes sont normales.

REPARATION -

Simple suture de l'ostium primum.

SUITES OPERATOIRES -

Elles sont bonnes les premiers jours. Puis apparition d'une insuffisance respiratoire progressive qui ne cède pas malgré une trachéotomie et l'utilisation d'un respirateur. Décès le 7ème jour.

N° 17

- OBSERVATION N° 278 - PAVILLON O -

- HERB ... Joëlle - 4 ans 1/2 -

DECOUVERTE -

A l'âge de 1 an, découverte d'un souffle systolique.

SIGNES FONCTIONNELS -

Pas de dyspnée, pas de squatting, pas de cyanose.

EXAMEN CLINIQUE - Professeur MICHAUD -

A l'examen, souffle systolique endoapexien et B 2 claqué.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume. Hiles dilatés et expansifs.

E. C. G. -

Axe gauche B.B.D.I., P.R. allongé à 20 sur 100.

ANGIOGRAPHIE -

Ostium primum avec fente mitrale et shunt gauche-droit du ventricule G. dans l'oreillette droite.

INTERVENTION - le 26.6.1964 -

Il s'agit d'un ostium primum de grande dimension avec valve mitrale fendue.

REPARATION -

Utilisation d'une pièce de téflon pour l'ostium primum.
Suture des deux bords de la fente mitrale (3 points).

SUITES OPPERATOIRES -

Bons résultats immédiats.

N° 18

- OBSERVATION N° 6626 - PAVILLON N -

- RO ... Jean-Pierre - 6 ans -

DECOUVERTE -

Un souffle à l'âge de 18 mois.

EXAMEN CLINIQUE - le 10.11.1959 -

Poids 24 kilos. Pas de cyanose.

A l'examen, frémissement systolique au foyer pulmonaire 1 sur 4.

Maximum au foyer pulmonaire.

A l'auscultation, souffle systolique, maximum au foyer pulmonaire avec timbre piaulant, jusqu'à la pointe 2,5 sur 6.

Dédoublement de B 2 - très claqué au foyer pulmonaire.

RADIOSCOPIE -

Gros coeur, stade 2, avec V.G. important.

Débord droit marqué. Les branches pulmonaires ne sont pas expansives .

Le deuxième arc est celui que l'on voit au cours des H.E.A.P.

Poumons sombres.

E. C. G. -

B.B.D. incomplet, P.R. à 20-24 sur 100.

A.Q.R.S. = 0.

PHONOCARDIOGRAMME -

Souffle systolique apexien de type I.M. et souffle sytolique plus tardif au niveau du foyer pulmonaire.

Dédoublement serré de B.2. à 4 sur 100.

Souffle mesodiastolique intense à distance de B.2. et n'atteignent pas B.1.

INTERVENTION -

On apprend par le médecin traitant que l'enfant a été opéré le 12.01.1961 dans un autre centre chirurgical, sous C.E.C. avec hypothermie. Confirmation d'un ostium primum de 2,5 cm de diamètre avec grande fente mitrale.

Décès au troisième jour après manifestations cérébrales.

N° 19

- OBSERVATION PAVILLON N -

- TOUR.... Bernadette -
15 ans

DECOUVERTE -

de la cardiopathie à cinq ans au cours d'un examen scolaire.

TROUBLES FONCTIONNELS -

Dyspnée d'effort sans cyanose.

EXAMEN CLINIQUE - Septembre 1964 -

Développement normal, mais cyphoscoliose assez importante et pectus excavatum léger.

Auscultation et phonocardiographie : souffle systolique d'éjection pulmonaire parasternal gauche avec dédoublement fixe de B2 à 4/100. Souffle

systolique apexien plus prolongé, de type insuffisance mitrale ; existence d'un bruit claqué protodiastolique, à 11/100 de B2A, ayant tous les caractères d'un claquement d'ouverture mitrale ; vibrations diastoliques de hautes fréquences, apexiennes, faisant suite à ce brutt sans renforcement présystolique.

RADIOLOGIE -

Petite cardiomégalie, dilatation franche du tronc de l'A.P. et de la branche droite avec nette expansion systolique ; aspect d'hypervascularisation pulmonaire.

E. C. G. -

P.R. normal (0,16), bloc de branche droit complet (0,12), A.Q.R.S. = - 90°.

CATHETERISME -

Shunt gauche droit net à partir du ventricule droit (mais il n'y avait pas eu de prélèvement à la partie inférieure de l'oreillette droite) de 2,5 vol. O2 ; passage à gauche dans une veine pulmonaire mais impossible ensuite de dire sur la courbe de retrait si le sujet a été :

- V.P. - Oreillette gauche - Ventricule droit,

ou - V.P. - Oreillette droite - Ventricule droit,

mais la première hypothèse paraît la plus probable.

Lors d'un deuxième cathétérisme, par voie saphène pour angiocardiographie, passage de la sonde dans le ventricule gauche avec trajet bas situé évoquant bien l'ostium primum. Données angiocardiographiques aberrantes puisque faisant évoquer en outre une C.I.V., une Coarctation et une Sténose aortique valvulaire ... Les données cliniques E.C.G. et de cathétérisme permettent de passer outre et l'enfant est opérée comme prévu.

INTERVENTION - le 26 Novembre 1964 - Pr MICHAUD -

sous C.E.C. avec sternotomie pour parer à toute éventualité en raison des discussions diagnostiques précédentes.

Présence d'un ostium secundum à la partie supérieure de la cloison auriculaire et d'un ostium primum schématique très large avec une petite fente mitrale (suturée avec deux points). Fermeture de l'O.P. par une pièce de téflon fixée circulairement.

Absence de tout retour veineux pulmonaire anormal et vérification également de l'absence de toute C.I.V.

SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES - Favorables.

N° 20

- OBSERVATION - PAVILLON N -

- DESC... Simone - 17 ans -

DECOUVERTE -

A l'âge de 14 ans au cours d'un examen scolaire, découverte d'un souffle.

TROUBLES FONCTIONNELS -

Dyspnée à l'effort depuis 3 ans. Pas de cyanose.

EXAMEN CLINIQUE - Mars 1964 -

Développement normal. Bon état général.

Auscultation et Phonocardiographie : petit souffle systolique de type éjection pulmonaire d'intensité 2,5/6, sans frémissement, ne descendant pas au-delà du deuxième E.I.G. avec dédoublement fixe de B2 à 8/100.

RADIOLOGIE -

Coeur légèrement augmenté de volume. Dilatation de l'artère pulmonaire droite avec expansion nette.

E. C. G. -

P.R. à 20/100 - Axe Gauche (- 40°) - B.B.D. incomplet.

V. C. G. -

Aspect d'ostium primum.

CATHETERISME -

Shunt gauche droite important, différence de 3,85 volume entre l'artère pulmonaire et la moyenne des veines caves.

Il semble qu'il s'agisse d'une communication inter-auriculaire par ostium primum.

INTERVENTION -

Le 4.7.1964 sous C.E.C. (Professeur MICHAUD).

Il s'agit d'un ostium primum très important mais sans lésion de la valve mitrale. Fermeture de l'O.P. par une pièce de téflon (3,5 x 3,5 cm).

SUITES OPERATOIRES -

Apparition d'un flutter stable qui est réduit par un choc électrique externe.

/ OBSERVATIONS SUR MALADES NON OPERES /

- OBSERVATION N° 5581 - PAVILLON N -

- FONT... Daniel - 16 ans -

DECOUVERTE -

Cardiopathie connue depuis l'âge de cinq ou six ans, malade suivi par le médecin de famille. Légère dyspnée à la course. Pas de cyanose.

EXAMEN CLINIQUE - LE 24.03.1958 -

Poids : 55 kgs pour 1,60 m. Frémissement systolique léger au foyer pulmonaire. Gros souffle systolique 3/6 entendu dans toute l'aire précordiale avec maximum endoapexien, irradié dans l'aisselle, entendu dans le dos, de timbre musical ; dédoublement de B.2.

Pas de souffle diastolique.

E. C. G. -

P.R. allongé à 32/100.

Bloc fruste A.V. et B.B.D. incomplet. Axe électrique très G. à - 60.

RADIOSCOPIE -

Coeur de volume sensiblement normal, saillie pulmonaire légère (du tronc et des branches). Poumons d'opacité normale.

PHONOCARDIOGRAPHIE -

Souffle systolique du type I.E. Dédoublement de B.A. serré à 0,04 du type C.I.A. avec B.B.D.

- OBSERVATION N° 8604 - PAVILLON N -

- LESS... Robert - 20 ans -

DECOUVERTE -

A l'âge de quatre ans, d'un souffle non précisé.

SIGNES FONCTIONNELS -

Pas de dyspnée d'effort, pas de cyanose.

A pratiqué le sport jusqu'à l'âge de 19 ans.

EXAMEN CLINIQUE -

Bon développement staturo-pondéral.

A l'examen, pas de frémissement.

A l'auscultation : souffle systolique 1,5/6 à maximum endapexien, le long du bord gauche du sternum irradiant vers l'apex et la base, souffle diastolique 1/6, B.2 un peu claqué et dédoublé.

PHONOCARDIOGRAMME -

1°) - Tracé évoquant une C.I.A. avec souffle d'éjection protosystolique et dédoublement de B.2 ;

2°) - Une anomalie auriculo-ventriculaire associée. En effet, il existe à 14/100 de B.I et à 6/100 de B.2 un bruit sec proto-diastolique, semblable à un claquement d'ouverture.

E. C. G. -

B.B.D. complet avec axe gauche = - 120°. V.C.G. = du type ostium primum.

CATHETERISME -

qui permet d'affirmer une C.I.A., avec passage à gauche et shunt G.D. important supérieur à deux volumes.

L'artérialisation du sang est très nette à partir de l'O.D. basse.

Les pressions sont normales, (mais P. capillaire légèrement augmentée avec aspect d'I.M.

Donc tableau d'ostium primum avec I.M.

Les courbes de dilution ont un temps de disparition très allongé, l'effet shunt et l'effet régurgitation se combinant.

- OBSERVATION N° 9168 - PAVILLON N -

- MAUR... Dominique - 4 ans -

DECOUVERTE -

Systématique.

HOSPITALISATION - Le 1.10.1963 -

A l'entrée, on constate un développement staturo-pondéral normal 16 kgs pour 95 cm.

Aurait été ranimé à la naissance. Petit phénomène de cyanose.

A l'examen : pas de frémissement. Petit souffle systolique variable du type éjection pulmonaire, d'intensité 1,5/6 dans le deuxième et le troisième E.I.G. plus souffle d'I.M. typique maximum à la pointe, avec légère irradiation B.2 dédoublé de façon permanente à la base.

RADIOSCOPIE -

Coeur légèrement augmenté de volume. Tronc pulmonaire légèrement pulsatil.

E.C.G. -

P.R. 18/100. Rythme synusal. Axe à - 60.

B.B.D. persistance de flèche S. jusqu'en V.6.

V.C.G. = du type ostium primum avec prédominance V.D.

CATHETERISME -

Shunt G.D. important, mais cathétérisme difficile étant donné l'état d'agitation de l'enfant.

Cathétérisme à refaire dans quelques années avant une intervention.

V.C.G. -

Aspect d'ostium primum avec prépondérance V.D. importante.

PHONOCARDIOGRAMME -

Mauvaise qualité. A l'apex, souffle holosystolique de type régurgitation.

Dans la région latérosternale souffle précoce de type éjection. Ceci est en faveur d'un ostium primum.

- OBSERVATION N° 8286 - PAVILLON N -

- GU... Janine - 7 ans -

DECOUVERTE -

En 1958.

HOSPITALISATION -

A l'entrée, hypotrophie certaine, retard psychique.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume, saillie opaque, pulsatile et expansive du tronc de l'A.P.

Hiles peu volumineux mais nettement expansifs.

RADIO-THORACIQUE -

Hypervascularisation diffuse s'étendant jusqu'à la périphérie.

E. C.G. -

B.B.D. incomplet. A.Q.R.S. à - 70.

PHONO -

Souffle de régurgitation apexien. Souffle d'éjection pulmonaire et dédoublement de B.2 à 5/100. Probabilité de shunt à l'étage auriculaire + anomalie de la mitrale.

CATHETERISME -

Passage à gauche dans le V.G. Dans l'O.D. pas de souffle.

- OBSERVATION N° 8569 - PAVILLON N -

MORA... Michel - 8 ans 1/2 -

DECOUVERTE -

A l'âge de 6 mois, découverte d'un énorme souffle systolique.

L'enfant a reçu un traitement aux extraits thyroïdiens depuis l'âge de 4 ans.

A signaler que, pendant la grossesse, il y avait eu une menace de F.C. au deuxième mois.

SIGNES FONCTIONNELS -

Dyspnée d'effort avec squatting.

Pas de cyanose. Depuis quelques mois, aggravation de la dyspnée à l'effort.

EXAMEN CLINIQUE - Le 15.11.1962 -

Poids : 23 kgs. Stagnation staturopondérale, habitus évocateur de mongolisme.

A l'auscultation : souffle systolique 5/6 - dans le quatrième E.I.G. avec irradiation vers la pointe.

A la base, sous la clavicule, deuxième foyer avec souffle à 3,5/6 irradiant vers les vaisseaux du cou.

A la palpation, thrill perçu à 3,5 dans la région mesocardiaque, maximum au quatrième E.I.G.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume (stade 2).

Pas de saillie du deuxième arc.

De profil, gros V.D.

Hyperpulsatilité de l'artère pulmonaire G.

Aspect de relative surcharge vasculaire pulmonaire au niveau des hiles et des bases.

CATHETERISME -

Confirmation d'un gros shunt G.D. auriculaire, passage à gauche, détection d'un souffle systolique d'I.M. Mais hypertension ventriculaire droite (100 mm Hg). Pas de passage de la sonde dans l'A.P.

PHONO-ENDOCAVITAIRE -

Minime souffle systolique dans le V.D. et enregistrement d'un gros souffle systolique dans la cavité auriculaire, l'oxygénation et la radio. montrent qu'il s'agit de l'O.G. : c'est donc un souffle d'I.M.

ANGIOGRAPHIE - Le 8.11.1962 -

De qualité moyenne, probabilité d'un R.P. infundibulaire, mais pas de visibilité nette, de sténose sigmoïdienne.

Shunt G.D. à l'étage auriculaire, retrouvé à une deuxième oxymétrie.

Pas d'intervention.

- OBSERVATION N° 7196 - PAVILLON N -

- BOSS... Isabelle 37 ans -

DECOUVERTE -

A l'âge de 21 ans, découverte d'un R.M. à la suite d'un examen systématique avec dyspnée à l'effort. Pas de cyanose.

HOSPITALISATION - Le 9.10.1961 -

Actuellement, dyspnée à l'effort, mais n'a jamais été dispensée de gymnastique.

A l'auscul tion : petit souffle systolique, dédoublement de B.2.

CATHETERISME -

Confirmation d'un shunt G.D. à l'étage auriculaire très important (A.P. - V.C.) = 3,98 volumes.

V. C. G. -

Existence d'une rotation anti-horaire sur le plan frontal.

E.C.G. -

Axe = à 0° - B.B.D. : incomplet.

- OBSERVATION N° 8466 - PAVILLON N -

- RICH... André - 41 ans -

DECOUVERTE -

Découverte d'un souffle à l'âge de 8 ans.

A toujours été dyspnéique à l'effort et donc à toujours eu une activité réduite.

La cardiopathie a été suivie régulièrement. Depuis 2 ans, augmentation de la dyspnée avec manifestation vertigineuse. Toux à l'effort.

HOSPITALISATION - le 14.09.1952 -

A l'auscultation, souffle sytolique au niveau du premier E.I.D. et que l'on retrouve au niveau du troisième E.I.G. et de l'apex.

CATHETERISME -

Le cathétérisme qui a été complet, confirme l'existence d'une C.I.A. basse. L'E.C.G. endocavitaire ne donne aucune donnée supplémentaire Les courbes de dilution sont en faveur d'un shunt G.D.

E.C.G. et VECTO-CARDIOGRAPHIE -

Axe = - 75°, B.B.D. complet V.C.G. du type ostium primum. Pas d'intervention vu la bonne tolérance.

- OBSERVATION N° 5607 - PAVILLON N -

- PRA..... - 43 ans -

DECOUVERTE -

En 1950, dans les derniers mois d'une grossesse (quatrième).

Aucun antécédent chirurgical et médical, jusqu'en 1950, 3 accouchements normaux.

Pas de dyspnée d'effort, pas de cyanose.

SIGNES CLINIQUES - le 30.03.1959 -

Depuis quelques mois augmentation des troubles fonctionnels, avec sensation d'étouffement, avec thorax bloqué et soif d'air.

A l'examen cardiaque :

A la palpation, frémissement systolique de pointe 1 sur 4.

A l'auscultation : souffle systolique de pointe 2 sur 6 en jet de vapeur occupant toute la systole, irradiant dans l'aisselle avec léger roulement pré-systolique 1 sur 6. Eclat de B.I. et B.2.

Gros foie avec pouls systolique hépatique et turgescence jugulaire.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume. Trame pulmonaire sombre.
Artère pulmonaire nettement élargie, pulsatile et expansive.

E.C.G. -

Axe à 110° - B.B.D. incomplet.

CATHETERISME - le 03.04.1959

Toute indication opératoire est contre-indiquée étant donné l'âge de la malade.

- OBSERVATION N° 6536 - PAVILLON N -

BA.... Chantal - 15 ans -

DECOUVERTE -

L'atteinte cardiaque est connue depuis 1951.
Légère cyanose dans l'enfance.

HOSPITALISATION - le 25.10.1960 -

Poids : 54 kilos.
Examen , souffle systolique 4 sur 6 audible à la pointe, irradié dans l'aisselle vers la base G. et entendu dans le dos.
B 2 net.
Frémissement net 2 sur 6, apexien et endoapexien perçu encore vers le troisième espace intercostal G.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume, gros V.G.
Deuxième arc très saillant, expansif.
Branche pulmonaire large.

. . .

/ OBSERVATIONS OSTIUM SECUNDUM /

- OBSERVATION N° 7006 - PAVILLON N -

- BOU... Alfred - 16 ans -

DECOUVERTE -

A l'âge de 14 ans, d'un souffle lors d'une visite systématique.

SIGNES FONCTIONNELS -

Dyspnée à l'effort.
L'état général est médiocre. Taille : 1,53 m.
Pas de cyanose.

EXAMEN CLINIQUE -

A l'examen frémissement au foyer pulmonaire.
Souffle systolique faible 1,5/6. Dédoublement de B.II.
Petit bruit diastolique parasternal du 3ème au 5ème espace.

RADIOSCOPIE -

Expansion très marquée du tronc de la pulmonaire avec poumons sombres.
Coeur nettement augmenté de volume.

E. C. G. -

B.B.D. incomplet sur boucle anti-horaire, dans le plan frontal.
Pré-axe = 0° à + 15°.

CATHETERISME -

On ne peut pas affirmer la C.I.A., la sonde n'étant pas passée à G.
Cependant, le test à l'oxyde nitreux est très positif dans l'O.D. et semble permettre l'affirmation du diagnostic de C.I.A.

ANGIOGRAPHIE -

L'angiographie faite par la méthode sélective directement dans l'O.G. a été poussée beaucoup trop loin et s'est retrouvée dans une veine pulmonaire inférieure G.

Cependant, sur un ou deux films, on peut apercevoir la C.I.A. qui a l'air d'être du type ostium secundum.

Le shunt G.D. paraît relativement important mais il est impossible de visualiser d'une façon précise sur le profil cette C.I.A.

INTERVENTION - Le 28.10.1960 - Pr MICHAUD - C.E.C. -

L'ouverture de l'oreillette montre une C.I.A. du type ostium secundum assez haut située, qui a été suturée.

SUITES OPERATOIRES -

Persistance d'un souffle 2/6 dans une région très localisée du thorax gauche.

L'E.C.G. persiste avec axe gauche et boucle anti-horaire.

- OBSERVATION N° 6009 - PAVILION N -

- NEDI... Marie - 47 ans -

DECOUVERTE -

Dyspnée d'effort dès l'âge de 4 ans, interdisant les jeux.

ANTECEDENTS ET TROUBLES FONCTIONNELS -

Appendicectomie.

Trois grossesses, aucune difficulté malgré sa cardiopathie.

Il y a 7 ans, syncope avec chute sur la voie publique (hospitalisation).

Nouvelle grossesse, conduisant à un avortement thérapeutique à Nice.

En 1958 : hémoptysie de sang rouge, récidive il y a quinze jours.

Depuis, aggravation du syndrome d'effort avec ronflement et toux à l'effort.

Aggravation de l'état (promenade max. à 50 m).

Les travaux ménagers sont très difficiles.

Pas de cyanose, pas de squatting.

EXAMEN CLINIQUE - Le 21.11.1959 -

A l'auscultation, petit frémissement systolique de pointe, gros souffle systolique largement entendu sur toute l'aire précordiale et jusque dans la région dorsale basse à gauche, mais non dans les vaisseaux du cou, d'intensité 3,5 à 4/6.

A la pointe, claquement net de B.I.

En dehors de la pointe, persiste surtout en décubitus latéral G. un souffle systolique à 1/6.

RADIOSCOPIE -

Coeur augmenté de volume (stade 2), très volumineuse saillie du tronc de l'A.P. pulsatile et de ses branches qui sont expansives, la D. surtout.

L'O.G. paraît légèrement augmentée de volume avec courbure de grand rayon.

E. C.G. -

Bloc incomplet de B.D., Axe (Q.R.S.) de position variable : - 30° le 23.11.1959, 0° le 7.4.1960.

CATHETERISME -

Shunt très important G.D. à siège sûrement bas.

Pas d'onde de reflux auriculaire G.

L'E.C.G. endocavitaire et les courbes de pression font penser qu'il n'y a pas de défaut de la partie supérieure de la cloison interventriculaire.

INTERVENTION - Le 11.05.1960 - Pr MICHAUD - C.E.C. -

En fait, il s'agit d'un ostium secundum qu'on suture.

Pas de lésion de la valvule mitrale.

CONCLUSION -

Il s'agit d'un faux aspect d'ostium primum.

Dans l'E.C.G. si l'axe est bien à gauche, il n'existe pas d'aspect de rotation anti-horaire caractéristique.

L'auscultation de la région axilaire tout à fait postérieure montre une séméiologie de type mitrale.

- OBSERVATION N° 4788 - PAVILLON N -

- BONNE... Jean - 10 ans -

DECOUVERTE -

Cardiopathie congénitale, légèrement cyanogène.

L'enfant dit n'avoir pas de dyspnée.

Pas de squatting.

EXAMEN CLINIQUE - Le 7.11.1956 -

Enfant de petite taille pour son âge, poids : 25 kgs.

Coloration rouge des joues, des oreilles et du nez. Ses lèvres sont légèrement cyanosées. Pas de dyspnée.

A l'examen : tension à 10/6. Pouls régulier rapide à 92.

A l'auscultation : souffle systolique, maximum au foyer pulmonaire s'accompagnant d'un thrill et irradiant sous la clavicule G. en haut et l'appendice xyphoïde en bas, de timbre rudimentaire signant le rétrécissement pulmonaire.

La polyglobulie, les champs pulmonaires clairs, l'E.C.G., la disparition du claquement de B.2. sous la clavicule G. sont en faveur d'une trilogie.

E. C. G. -

A.Q.R.S. à - 120, hypertrophie auriculaire droite.

H.V.D. avec grande flèche R. dans les précordiales D. et sous décalage du segment S.T. avec onde T. négative ou diphasique en V.1-V.2-V.3.

Grande flèche S. de V.2 à V.6.

Zone transitionnelle en V.6 seulement.

Trouble de conduction évoquant un B.B.D. fruste (Q.R.S. ne dépasse pas 8/100).

CATHETERISME -

Confirmation de l'existence d'une sténose pulmonaire et d'une C.I.A. (cathétérisme de l'O.G. et des veines pulmonaires avec oxygénation maximum dans le V.D. et non dans l'O.D.).

Au repos, le shunt est uniquement G.D. et il n'y a pas de désaturation de l'artère fémorale.

INTERVENTION - LE 30.09.1960 - Pr MICHAUD - C.E.C. -

Le diagnostic préopératoire O.P. + R.P.

En fait, il s'agit d'un ostium secundum banal, peut être un peu bas situé (de 3 sur 2 cm).

Simple suture.

SUITES OPERATOIRES -

L'enfant va bien. Persistance d'un souffle systolique au foyer pulmonaire de 2/6 sans thrill.

C H A P I T R E I X

CONSIDERATIONS SUR NOS OBSERVATIONS

Considérations sur nos observations :

Age : 5 malades de 0 à 5 ans
14 malades de 5 à 20 ans
4 malades de 20 à 30 ans
6 malades après 30 ans

Dons grande majorité des observations dans la deuxième enfance et chez les adolescents et proportion non négligeable d'adultes jeunes.

SIGNES FONCTIONNELS -

Dans l'ensemble les malades présentent de la dyspnée en particulier à l'effort.

Cependant dans 8 cas ce signe est absent et la découverte de la cardiographie a été fortuite.

Quant à la cyanose elle est très rare, on la rencontre 3 fois de façon sûre et 2 fois de façon discutable. Dans tous ces cas d'ailleurs il s'agissait de malades se présentant à un stade très évolué de la maladie.

AUSCULTATION -

Dans tous les cas il existe un souffle systolique apexien ou endapexien distinct du souffle systolique d'éjection pulmonaire de la C.I.A. au niveau du troisième et du quatrième espace intercostal gauche.

L'intensité des souffles est très variable, de 1 sur 6 à 5 sur 6 en moyenne comprise entre 2 et 3 sur 6.

Quant au frémissement il est rarement noté.

RADIOLOGIE -

On constate dans tous les cas une augmentation du volume du coeur, ainsi que la présence des hiles dilatés et pulsatiles.

E.C.G. et V.C.G. -

- 1°) Présence d'un bloc A.V. du premier degré dans sept cas sur 29 dont 6 cas sur 20 cas vérifiés chirurgicalement.

- 2°) Image E.C.G. de bloc de branche droite dans tous les cas dont quatre fois aspect de bloc complet.

- 3°) Dans l'ensemble, on trouve un axe A.Q.R.S. gauche de 0° à - 120°, la majorité entre - 30° et 70°. Cependant, nous avons relevé deux cas où l'on trouve un axe droit.

. Premièrement : dans une observation n° 24 purement clinique qui pourrait être un ostium II avec I.M.

. Deuxièmement : surtout dans un cas (n° 16) vérifié chirurgicalement, mais qui présentait une double C.I.A. et pour lequel nous avons déjà signalé l'importance diagnostique du bloc A.V. du premier degré (P.R. = 28 à 34/100 seconde).

A noter que, chaque fois qu'il fut pratiqué, le V.C.G. (Dr ARNAUD) fut toujours en accord avec l'E.C.G. et avec la construction vectorielle faite à partir du tracé scalaire : rotation antihoraire lorsque A.Q.R.S. était gauche, rotation horaire lorsque A.Q.R.S. était droit.

CATHETERISME -

Lorsque le cathétérisme a pu être réalisé dans de bonnes conditions, on a toujours eu une indication précise de l'importance du shunt gauche droit, et dans nombre de cas, une assez remarquable prédiction des malformations mitrales ou mitro-tricuspidiennes chaque fois que les courbes de retrait ont pu être enregistrées comme il faut, quelques fois avec adjonction de la courbe E.C.G. endocavitaire, ou avec l'emploi de la sonde à micro-manomètre d' Allard-Laurens.

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE -

a eu comme principal intérêt, dans certaines observations, de confirmer et de préciser l'insuffisance mitrale.

MALADES OPERES -

Sur 20 opérés (dont 18 par le Professeur MICHAUD et 1 par le Professeur Agrégé SAUBIER), avec C.E.C. plus hypothermie, le chirurgien a pratiquement toujours rencontré une valve mitrale fendue sauf dans 4 cas, où il s'agissait d'ostium primum simple.

Quant à la tricuspide, on ne l'a trouvée fendue que 7 fois.

MODE DE REPARATION -

Pour l'ostium primum, 17 fois on a utilisé une pièce en matière synthétique (téflon et surtout ivalon), les trois autres fois, simple suture.

Pour les anomalies valvulaires on a toujours pratiqué une suture ; quant au nombre de points, il varie suivant l'importance de la lésion.

SUITE OPERATOIRES -

Bloc A.V. :

4 fois transitoires,
2 fois définitifs.

Accidents divers :

le principal lié à la C.E.C. est un accident d'artériotomie fémorale (Observ. PEHL).

DECES -

7 décès immédiats ou secondaires,

1 par ictère grave au 70 ème jour après évolution initiale parfaite,

2 hémorragies incoercibles,

1 accident cérébral précoce,

1 insuffisance respiratoire chez une femme de 41 ans en hypertension pulmonaire,

1 suppuration médiastinale,

1 insuffisance cardiaque progressive (lésions valvulaires non réparées) chez un enfant de 4 ans opéré dans un état déjà très grave.

A remarquer que, dans les 2 cas de décès tardifs à la vérification, on a constaté une parfaite correction des lésions avec endothélisation de la plaque d'ivalon ou de téflon obturant l'ostium primum.

SUITES ELOIGNEES -

Il y a disparition complète du souffle systolique seulement dans 4 cas. Par contre, la diminution du volume cardiaque se rencontre 12 fois sur 13 avec normalisation de l'aspect radiologique pulmonaire.

On ne constate pas de modifications notables à l'E.C.G., on rencontre toujours l'aspect de B.R.D. avec axe gauche de Q.R.S. aussi prononcé, confirmant bien l'origine congénitale et non hémodynamique de cette particularité si notable dans ce type de malformation.

C H A P I T R E X

DIAGNOSTIC

Les considérations précédentes concernant les données cliniques, para-cliniques et des explorations techniques intra-cardiaques nous permettent d'être assez bref sur ce chapitre puisque, chemin faisant, nous avons détaillé les bases de ce diagnostic.

Examinons, cependant, les conditions principales dans lesquelles ce diagnostic peut se poser.

/ DIAGNOSTIC POSITIF /

C'est une communication inter-auriculaire et comme dans la forme commune de celle-ci, les données cliniques et radioscopiques font reconnaître un syndrome d'hyperdébit de la circulation pulmonaire avec souffle systolique d'éjection pulmonaire et dédoublement fixe et constant du deuxiè e bruit, dilatation du tronc et des branches pulmonaires avec expansion systolique de celles-ci, contrastant avec une petite aorte ; enfin, bloc de branche droite incomplet, quelques fois complet.

Mais l'auscultation avec la détection d'un souffle de régurgitation apexien plus ou moins caractérisé, et l'électrocardiogramme avec la déviation gauche de A.Q.R.S. entre - 30 et - 120° (et son corollaire, la rotation anti-horaire de la boucle frontale Q.R.S.) indiquent en même temps la haute probabilité d'une C.I.A. par persistance de l'ostium primum avec fente de la valve mitrale interne. La présence de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire est un argument supplémentaire de grande valeur. Dans certains cas, ce peut être le principal argument d'ordre électrocardiographique.

Les données du cathétérisme avec les techniques variées auxquelles il peut faire appel, apporte en général la preuve à la fois de la position du défaut septal et de la malformation mitrale et, éventuellement, aussi tricuspidienne. L'angiocardiographie, on l'a vu, peut également rendre service dans l'élaboration de ce diagnostic.

/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL /

Etant essentiellement une C.I.A., la persistance de l'ostium primum peut, comme les autres formes, poser un diagnostic différentiel avec d'autres cardiopathies congénitales : dilatation pure, idiopathique, de l'artère pulmonaire, mais surtout avec les cardiopathies congénitales réalisant un syndrome d'hyperdébit pulmonaire par shunt de gauche à droite. Bien entendu, les données de l'auscultation, de l'électrocardiogramme et des explorations intracardiaques permettent les distinctions nécessairds. Mais, encore une fois, les données auscultatoires et électro-vectocardiographiques limitent beaucoup le champ des hypothèses.

/- I -/ Dans un contexte clinique et radioscopique de C.I.A. un souffle d'insuffisance mitrale est-il toujours le fait d'une malformation valvulaire et donc d'un ostium primum persistant ?

Sûrement non ! car on connait la possibilité d'association d'une C.I.A. de forme commune par persistance de l'ostium secundum et d'une insuffisance mitrale acquise par endocardite rhumatismale. Nous en rapportons d'ailleurs un exemple vérifié chirurgicalement chez une femme de 47 ans ; dans ce cas, on avait affirmé à tort une persistance d'ostium primum avec mitrale interne fendue notamment sur l'axe électrique trouvé nettement dévié à gauche à certains examens. Un mois après l'intervention (Pr MICHAUD, 1960), disparition du souffle d'éjection pulmonaire mais persistance inchangée du souffle axillaire d'insuffisance mitrale qui s'accompagne nettement alors d'un premier bruit claqué et d'un bruit d'ouverture mitrale distant de B2 d'au moins 10/100 de sec. Il s'agissait donc d'une endocardite mitrale associée à une C.I.A. du type commun (Pr FROMENT).

Cette association est quelquefois désignée sous le nom de syndrome d'HALIPRE, cet auteur avait attiré l'attention, en 1929, sur la possibilité, dans une C.I.A., d'un souffle systolique pouvant en imposer

pour une maladie de Roger. Et en se reportant au texte de l'auteur rouennais, on se rend compte que son observation concernait une C.I.A. décrite comme un ostium primum et que la valvule mitrale comportait une grande valve très épaissie et très fibreuse. Cette observation de HALIPRE nous parait un exemple possible d'anomalie mitrale secondairement acquise mais non endocarditique rhumatismale, par troubles trophiques d'origine mécanique lié à un gros shunt inter-auriculaire tel que le réalise un ostium primum persistant (MM. FROMENT, CAHEN et NORMAND).

L'association ostium secundum - insuffisance mitrale comporte un électrocardiogramme du type C.I.A. habituelle avec A.Q.R.S. droit ce qui est un gros élément de diagnostic différentiel. Rappelons, cependant, à ce propos, l'observation déjà mentionnée et que nous rapportons dans les cas chirurgicaux (Mar... Germaine, n° 188) où, malgré un axe droit, seul cas d'exception à la règle générale dans nos observations, la présence d'un bloc A.V. du premier degré fit maintenir au Professeur Agrégé J.-P. DELAHAYE, avec juste raison, la suspicion d'une insuffisance mitrale liée à un ostium primum.

Ajoutons aussi que, dans un groupe de 16 cas d'insuffisances mitrales congénitales isolées, récemment publiés par Husson et Coll. (Journ. of Pediat. 64 : 248, 1964), aucun cas ne comportait de déviation axiale gauche, notamment les cas avec contrôle anatomique ou chirurgical. Preuve complémentaire s'il en était besoin que la déviation axiale gauche de l'ostium primum n'est pas due à la surcharge ventriculaire par l'insuffisance mitrale.

Signalons enfin - pour en terminer avec les diverses insuffisances mitrales congénitales - les cas signalés dans certaines transpositions corrigées (ANDERSON, HELMOLTZ, MALERS) cités par Husson.

/- 2 -/ Dans une C.I.A. une importante sémiologie mitrale diastolique ne suffit pas à récuser une malformation avec division de la grande valve.

Ceci mérite d'être rappelé car, si les signes pseudo-mitraux des C.I.A. en général sont maintenant assez bien connus (dus au déjettement vers la pointe des signes de sténose tricuspidienne, fonctionnelle relative

par la dilatation des cavités droites), on a surtout insisté sur les signes d'insuffisance mitrale dans le cas particulier des C.I.A. par ostium primum. Mais la malformation mitrale avec division de la grande valve peut aussi, dans quelques cas, entrainer l'apparition d'un "faux syndrome de Lutembacher". Ainsi l'observation anatomo clininique MIER...père, de MM. FROMENT et GONIN, rapportée par CAHEN en 1952 en est un exemple très précis : un roulement diastolique et même un frémissement diastolique de pointe étudiés à plusieurs reprises avec beaucoup de soin, firent porter formellement le diagnostic de R.M. et de syndrome de Lutembacher ; or anatomiquement l'épreuve de l'eau montra un reflux auriculo-ventriculaire très important, mais il n'existait aucune sténose mitrale. Les auteurs avaient retrouvé un cas tout à fait superposable dans l'article de ROGERS et EDWARDS.

Il faut donc retenir ce fait clinique important et précis : qu'en présence d'une C.I.A. avec séméiologie systolique apexo-axillaire, évoquant l'insuffisance mitrale donc la division valvulaire de l'ostium primum, l'adjonction de signes disstoliques mitraux, même importants, ne suffit pas à écarter ce type anatomique, au profit d'une sténose mitrale vraie (FROMENT CAHEN et NORMAND).

/- 3 -/ Autres cardiopathies congénitales avec bloc de branche droite et déviation axiale gauche.

Rappelons seulement ici que le même aspect électro-vecto-cardiographique si évocateur chez l'enfant et l'adulte jeune peut se rencontrer notemment dans certaines communications interventriculaires (deux observations dans le Service du Professeur FROMENT).

(Et rappelons pour mémoire que cette image se retrouve dans des conditions tout à fait différentes chez l'adulte et le vieillard dans les cardiopathies acquises d'origine artérielle).

/ DIAGNOSTIC DES LESIONS ASSOCIEES /

/ - 1 - /Retour veineux pulmonaire anormal.

L'association est toujours possible mais rare en pratique dans ce type de C.I.A. C'est le cathétérisme qui a le rôle principal pour détecter les R.P.V.A. dans les veines caves par l'étude oxymétrique instantanée avec échantillons multiples si une anomalie de saturation est décelée dans la V.C.S. basse ou la V.C.I. (Mlle AGE et M. POURCHAIRE).

/ - 2 - / Communication inter-ventriculaire : forme totale de persistance du canal auriculo-ventriculaire commun.

Si les données générales d'examen sont celles d'une C.I.A. ou d'une C.I.V. avec E.C.G. du type ostium primum, il semble qu'il faille retenir la probabilité d'une telle malformation complète du canal auriculo-ventriculaire si l'on est en présence d'un très jeune enfant dont la cardiopathie esntraine des troubles fonctionnels avec dyspnée et cyanose. Ajoutons la haute incidence du mongolisme dans ces cas. Parmi les données de céthétérisme les plus utiles retenons surtout la mise en évidence d'un shunt mixte artério-veineux et veino-artériel, et les données de la phonocardiographie endocavitaire.

/ - 3 - / Halipés :

I.M. ou R.M. coïncidant avec une C.I.A. et réalisant un syndrome de maladie de Roger (souffle systolique sans cyanose) Bulletin Académie de Médecine 1919 - 101 = 478.

C H A P I T R E X I

EVOLUTION

L'évolution spontanée des formes partielles de persistance du canal auriculo-ventriculaire commun est, dans l'ensemble, assez proche de celle des Communications Inter-auriculaires en général et se sépare nettement de celle de la Persistance totale du Canal Auriculo-Ventriculaire Commun. A lui seul ce mode évolutif radicalement différent justifie de garder à la Persistance de l'Ostium Primum (simple ou avec anomalies valvulaires associées) son caractère d'entité anatomo-clinique bien particulière que même l'appellation, embryologiquement justifiée, de forme partielle de persistance du canal auriculo-ventriculaire tend à estomper.

o o
o

Le canal A.V. Commun Persistant, nous l'avons déjà indiqué, n'est en général pas compatible avec une longue survie. La mort survient presque toujours dans la première enfance et les survies au-delà de quatre ans semblent inhabituelles. Nous avons déjà signalé la statistique de KEITH portant sur 19 cas : la survie maxima a été de 11 cas.

La Persistance de l'Ostium Primum, comme les autres C.I.A. est compatible, au contraire, avec une longue survie, les sujets pouvant atteindre l'âge adulte. Dans la statistique faite par DAVIDSEN sur 190 cas anatomo-cliniques détaillés de C.I.A. de tous types relevés dans la littérature internationale, la longévité moyenne a été de 31 ans 7 mois pour 68 cas d'Ostium Primum avec ou sans malformations valvulaires associées, contre 41 ans 8 mois pour 112 cas de C.I.A. par Ostium Secundum. Voici d'ailleurs les chiffres apportés en détail par cet Auteur, en 1960 :

	Ostium I	Ostium II
0 - 9 ans	8	6
10 - 19 "	11	8
20 - 29 "	11	15
30 - 39 "	13	24
40 - 49 "	13	19
50 - 59 "	8	24
60 - 69 "	2	7
70 - 79 "	2	7
80 - 82 "	0	2

D'où il ressort que les 2/3 des ostium primum meurent avant 40 ans et les 2/3 des ostium S. avant la cinquantaine. Le décalage n'est que d'une décennie entre ces deux types anatomiques de C.I.A.

L'aboutissement habituel est l'insuffisance cardiaque globale, à prédominance droite, sévère et progressivement irréductible. Elle est annoncée par une phase plus ou moins longue de troubles fonctionnels plus ou moins notables : dyspnée d'effort croissante, asthénie, palpitations, précordialgies, mais aussi de la cyanose à l'effort et même des lipothymies et syncopes. Comme dans la forme commune de C.I.A., les troubles rythmiques sont rares avant la phase de décompensation. Cette dernière peut s'installer rapidement sans phase prémonitoire : ainsi en fut-il pour le cas MIER... père, souvent cité déjà, qui mourut à 49 ans n'ayant présenté ses premiers signes fonctionnels que 9 mois avant alors qu'il avait mené une existence physiquement active et qu'il avait subi la déportation au camp de Dachau d'où il était revenu depuis 5 ans.

L'ENDOCARDITE BACTERIENNE semble une complication plus particulière à la forme de C.I.A. par persistance de l'ostium primum, sans doute du fait de l'incidence des malformations valvulaires mitrales associées. Plusieurs travaux ont insisté sur ce fait. Il faut sûrement en tenir grand compte dans la protection des sujets connus comme étant porteurs d'un tel complexe malformatif.

D'autres complications, comme dans toutes les autres C.I.A. peuvent se voir ici. Mentionnons pour mémoire les embolies croisées ou "paradoxales".

Le développement d'une hypertension pulmonaire importante peut à tout âge hâter l'intolérance de la malformation et faire apparaître dyspnée et cyanose progressivement croissantes. Sa présence ne peut qu'amoindrir encore les ressources de la thérapeutique médicale palliative et augmenter les risques de l'intervention chirurgicale.

C H A P I T R E X I I

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Une malformation telle que celle-ci entraînant habituellement la mort avant 30 ou 40 ans justifie certainement le recours assez systématique à la chirurgie cardiaque.

L'indication opératoire doit donc se discuter dès que le diagnostic est confirmé.

Actuellement grâce à la circulation extra-corporelle l'intervention est pratiquée dans tous les grands autres centres.

Il existe deux manières principales de conduire une C.E.C. soit en hypothermie profonde aux environ de 20° avec circulation à débit réduit mais continu. Elle donne une plus grande sécurité en cours d'intervention mais elle rend difficile la recherche d'une fuite mitrale et le contrôle de la réparation.

Soit en normothermie ou en hypothermie modérée à plein débit avec pour les temps délicats de la réparation cardiaque un clampage aortique.

LES VOIES D'ABORD -

L'intervention est conduite entièrement à travers l'oreillette droite, la voie d'abord est une thoracotomie un peu haute dans le troisième ou le quatrième espace. On doit généralement l'agrandir soit par section sternale transversale dans le prolongement, soit par section d'un cartilage costal sus ou sous-jacent.

Cependant d'autres chirurgiens (KIRLIN) utilisent chez les jeunes enfants en particulier : la sternotomie médiane avec abord transventriculaire.

LE BILAN DES LESIONS -

C'est un des points les plus importants de l'opération.

Il nécessite un bilan fonctionnel par exploration digitale à coeur fermé avant l'installation de la C.E.C.

La fente mitrale est reconnaissable grâce à son siège entre les deux piliers de la grande valve. Le reflux existe sur toute l'étendue de la fente, soit sur son bord libre, au centre de l'orifice mitral.

Cependant, une vue directe des lésions est nécessaire car il n'existe pas un parallélisme net, entre l'aspect anatomique de la malformation et les conséquences fonctionnelles.

Grâce à l'exploration digitale intracardiaque on peut préciser que la C.I.A. est du type ostium primum et surtout le doigt peut explorer la malformation mitrale et éventuellement percevoir l'existence d'une régurgitation tricuspidienne.

REPARATION -

1°) - La malformation mitrale

Il existe plusieurs degrés depuis la fente partielle, complète, le défaut de substance, l'aplasie mitrale.

La fente valvulaire partielle ou complète, nécessite une simple suture.

Mais on doit très souvent libérer les bords de la fente, qui sont amarrés au septum inter-ventriculaire par des cordages aberrants sur lesquels EDWARDS a particulièrement insisté à partir de 1960.

Ces cordages doivent être sectionnés pour permettre de mobiliser les deux moitiés de la valve.

D'autre part, l'étoffe restituée au tissu valvulaire est souvent suffisante, cependant une petite régurgitation peut persister au centre.

Quant au défaut de substance, dans les formes atténuées, on peut essayer une suture simple, mais en fait, dans la majorité des cas, cette suture simple met sous tension le tissu valvulaire et provoque, d'une part la perte plus ou moins complète du jeu de la valve, un rétrécissement relatif de l'orifice mitral et un accroissement de l'insuffisance.

Dans de tels cas la réparation correcte nécessite une lame de matière synthétique (téflon) pour combler la perte de substance souvent découpée en forme d'as de pique (VAYSSE).

Quant à l'aplasie de la grande valve mitrale elle pose un problème particulièrement difficile. Certes des chirurgiens comme EDWARDS, KIRLIN VAYSSE ont proposé l'utilisation d'une large plastie triangulaire, mais les résultats ont été médiocres.

La mise en place d'une valve de STARR serait la seule solution logique.

L'appréciation de la correction mitrale est un autre point important. La seule méthode valable est l'appréciation digitale et visuelle sur coeur battant.

La fermeture de l'ostium primum avec une correction mitrale insuffisante est très grave. En effet, avant l'opération, l'oreillette Gauche est petite mais la régurgitation se produit dans une oreillette droite très importante qui est distendue.

Après la fermeture de l'ostium primum la régurgitation mitrale ne peut se faire que dans une oreillette gauche dont le volume est peu important avec des parois toniques difficiles à distendre qui doit déjà s'adapter à un débit augmenté par la suppression du shunt inter-auriculaire.

2°) - La malformation tricuspidienne

Elle reste au second plan car les deux autres valves supplaient à l'insuffisance de la valve septale. Les aspects anatomiques vont de la simple fente de la valve septale jusqu'à l'aplasie d'ensemble de la valve. La plupart du temps une correction chirurgicale est inutile.

3°) - La réparation de la C.I.A.

Le chirurgien reconnaît qu'il s'agit d'une C.I.A. du type ostium primum par son emplacement à la partie basse et antérieure du septum, au-dessus et en avant de l'orifice du sinus coronaire et n'étant limité en avant que par les insertions valvulaires septales mitro-tricuspidiennes.

On la rencontre parfois associé à un ostium secundum ; dans les cas estrêmes il existe pratiquement une oreillette unique.

Quant à la réparation, elle s'effectue presque toujours grâce à la pose d'une plaque ("patch") de matière plastique (dacron, ivalon, téflon) qui est fixée au faîte du septum inter-ventriculaire, par des points séparés.

Cette suture doit être faite sans traction importante et en évitant une lésion du faisceau de His.

En effet, au début de cette chirurgie de nombreux accidents de blocs auricolo-ventriculaires ont été constatés par la plupart des chirurgiens (KIRLIN le constate dans 10% des cas, COOLEY : 8 fois sur 28 opérés CRAAFORD : 8 fois sur 16).

RESULTATS -

La mortalité opératoire est relativement lourde. La plupart des auteurs donne un chiffre moyen de 15 % mais même pour les meilleures statistiques cette mortalité varie selon les séries de 7 à 35 %.

Elle est dûe soit à des accidents de perfusion, soit à des hémorragies incontrôlables, soit à des complications neurologiques, en particulier la dérébration par hypothermie trop poussée.

D'autre part à des complications infectieuses mais l'accident le plus particulier à cette chirurgie est l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet nécessitant dans les suites immédiates l'utilisation d'un stimulateur électronique et de l'isuprel.

Bloc souvent définitif générateur d'insuffisance cardiaque (cf. observation PEHP... Josette N°) même à distance de l'opération.

RESULTATS ELOIGNES -

A lire certains auteurs, l'intervention n'apporterait aucune modification dans certains cas et serait même suivie parfois d'une aggravation progressive avec insuffisance cardiaque dans les 12 à 18 mois.

Personnellement nous avons l'impression inverse, une fois dépassée la période des risques secondaires en rapport avec la C.E.C. (cf. observation COINTOT...) même si le souffle mitral n'a pas toujours complètement disparu, l'amelioration fonctionnelle est certaine, et objectivement la radiologie met en évidence la normalisation du volume cardiaque et de la circulation pulmonaire.

Dans ces conditions n'y a aucune raison de penser que ce bon résultat ne puisse être définitif.

LES INDICATIONS OPERATOIRES -

Quand doit-on consulter l'intervention et sur quoi se fonder ?

La clinique n'apporte pas d'indications bien précises. En effet, l'intensité du souffle n'est pas toujours proportionnelle à l'importance de la lésion de la valve mitrale : malgré un souffle minime il peut exister une malformation sévère, alors que dans certains cas où le souffle systolique endapexo-axillaire est important, la lésion valvulaire par contre n'est pas très importante.

Les examens (cathétérisme, angiographie) sont plus précis à condition qu'ils soient réalisés dans les meilleures conditions.

L'importance du shunt gauche-droit est un bon point de repère, en ce qui concerne l'importance de l'ostium primum : il faut se baser avant tout ur le volume cardiaque (particulièrement chez l'enfant) et sur les données d'une oxymétrie précise au cours du cathétérisme (C. AGE).

Quand doit-on s'abstenir ?

Chez les sujets présentant une hypertension artérielle pulmonaire très élevée. D'autre part chez des sujts présentant un petit coeur donc un petit shunt et une insuffisance mitrale minime ou nulle.

On imposera seulement des contrôles périodiques systématiques, une bonne orientation professionnelle et on ne manquera pas de donner les consignes précises de prophylaxie d'une éventuelle greffe d'endocardite bactérienne.

C H A P I T R E X I I I

STATISTIQUES

/ STATISTIQUES FRANCAISES /

BLONDEAU PH., A. PIWNICA, P. GUILLET et DUBOST CH.

Nombre de cas opérés : 61

Modes opératoires : ..... 23 en normothermie,
23 en hypothermie profonde,

avec C.E.C. : ..... 15 cas en 1962 (méthode non précisée).

AGE :

De 2 ans à 39 ans.

SEXE :

30 femmes,

16 hommes.

DEFAUT SEPTAL :

30 cas ostium primum purs et isolés,

11 cas O.P. + ostium secundum,

4 cas oreillette unique.

MALFORMATION MITRALE :

40 fois lésion classique (valve abimée + brièveté des cordages).

MALFORMATION TRICUSPIDIENNE :

La valve était normale 6 fois sur 46 dans 80 % des cas, la valve va de l'agenesie à l'ATRESIE.

TECHNIQUES OPERATOIRES :

- Pour ostium primum : 7 fois suture simple (O.P. faible).
  Dans les autres cas, P.A.T.C.H. d'ivalon ou téflon.

- Pour la malformation mitrale, suture dans tous les cas, dans 3 cas cependant, tentative d'insertion d'une prothèse, ce furent des échecs.

Dans 11 cas, section des cordages anormaux.

RESULTATS (dans les 46 premiers cas) :

Mortalité immédiate : 11 morts (24 %),
5 en normothermie,
6 en hypothermie.

Dans les 15 derniers cas (1962) : 1 décès.

CAUSE DES DECES :

2 par accidents de perfusion (1956-1957),
2 par fibrinolyse,
1 par faute technique,
1 par septicémie,
5 par défaillance cardiaque précoce.

Pour le décès survenu dans les 15 derniers cas (1962), celui-ci est lié à des lésions mitrales complexes ayant nécessité le remplacement valvulaire total.

RESULTATS LOINTAINS (46 cas) :

- 12 bons résultats (simple persistance d'un souffle systolique à peine audible de : 1 à 2/6.
  La radiographie montre une diminution du volume cardiaque.
- 13 cas partiels : Persistance d'un élément péjoratif, soit souffle systolique de pointe notable, soit gêne fonctionnelle, soit cardiomégalie.
- 2 mauvais résultats : chez des enfants avec grosse aggravation de l'état général.

SUITES OPERATOIRES :

Troubles de conduction : 14 sur 46 cas.

3 B.A.V. graves nécessitant l'emploi d'un PACE-MAKER.

1 mort

2 régressions : 1 en 24 heures,
1 en 10 jours.

8 B.A.V. sans bradycardie grave,
1 persistant au 9ème mois,
7 régressions.

3 troubles mineurs.

Avec la nouvelle technique d'insertion de la plaque, un seul cas sur 23 cas.

2 cas de désunion par suture simple.

VAYSSE

Nombre de cas opérés : 22 cas.

AGE :

- de 5 à 10 ans : 4 cas.
- de 10 à 25 ans : 14 cas.
- de 25 à 40 ans : 4 cas.

E. C. G. :

L'axe gauche est presque toujours rencontré, cependant, il note un axe droit dans deux cas d'O.P.

TECHNIQUES :

C.E.C. en hypothermie ou en normothermie.

ASPECT ANATOMIQUE :

Dans 12 cas de fente mitrale simple.

Le défaut de substance de la grande valve mitrale pose un problème difficile. En effet, la simple suture met sous tension le tissu valvulaire et provoque à la fois :

- 1° Une perte plus ou moins complète du jeu de la valve ;
- 2° Un rétrécissement relatif de l'orifice mitral ;
- 3° L'accroissement de l'insuffisance mitrale.

Dans les 12 à 18 mois, l'opéré a toutes les chances d'entrer en insuffisance cardiaque progressive, c'est pourquoi il faudrait interposer à la partie moyenne de la valve une lame de matière plastique qui comblerait la perte de substance.

APPRECIATION DE LA CORRECTION MITRALE :

- 1° Sur le coeur arrêté et flasque, c'est aléatoire ;
- 2° Sur un coeur battant, c'est insuffisant ;
- 3° La seule méthode valable est l'appréciation digitale avec arrêt de la C.E.C. car il existe une grosse différence entre l'aspect anatomique et la valeur fonctionnelle de la valve mitrale.

COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES :

- 1° Le bloc auriculo-ventriculaire.

RESULTATS :

Mortalité opératoire : 15 %.

RESULTATS ELOIGNES :

Bons cas : ..... 10 (vie normale avec S.S. entre 1 et 2/6).
Moyens : ..... 3 (S.S. 2 à 3/6).
Médiocres : ..... 3 (S.S. supérieur à 3/6).

DECES TARDIFS :

Trois cas chez des sujets avec S.S. supérieur à 3/6.

- 1° Une mort subite vers le 4ème mois ;
- 2° Une insuffisance cardiaque vers le 13ème mois ;
- 3° Une insuffisance cardiaque au 18ème mois.

PRONOSTIC :

Selon la forme anatomique :

- Dans les formes partielles sur 12 cas :
  - . 9 bons résultats,
  - . 2 résultats médiocres,
  - . 1 décès.
- Dans les formes graves (perte de substance):
  - . 6 décès (3 immédiats et 3 tardifs).

CORNET, H. DUPON, L. LABOUX et P. COIFFARD

Nombre de cas : 13.

Mode opératoire : C.E.C. en hypothermie.

Techniques opératoires :

Pour O.P Patch de téflon.

Malformation mitrale, suture sans tension très grande.

Tricuspide : la plupart du temps réparation impossible.

Suites opératoires : 1 décès par décérébration (au bout d'un an).
Dans 2 cas, le S.S. a disparu,
Dans les autres cas, grosse atténuation.

Jamais de troubles du rythme.

DUBOURG G. ET F. FONTAN

Nombre de cas : 8.

Mode opératoire : C.E.C. avec normothermie.

Techniques opératoires :

Pour O.P. Patch téflon ou ivalon,

Pour valve mitrale suture.

Suites opératoires :

2 décès.

Pour les autres cas, bon résultat, mais persistance fréquente d'insuffisance mitrale : 1/6.

E. NEGRE, J. du CAILAR, A. THEVENET et H. PUJOL

Nombre de cas : 8 cas.

Mode opératoire : C.E.C. sous hypothermie profonde.

Techniques opératoires : Suture + Plastie (ivalon et dacron).

Suites opératoires :

1 décès par bloc A.V. complet.

4 blocs A.V. transitoires.

6 fois disparition d'I.N.

Régression dubloc droit une fois.

Disparition de l'hypertrophie auriculaire 2 fois.

Diminution de la déviation gauche axiale 2 fois.

CHALNOT P., FRISCH R., GROSDIDIER J., PICARD J.M.

Nombre de cas : 17.

Mode opératoire : C.E.C. en hypothermie.

Techniques opératoires :

Simple suture, jamais de plastie, mais plusieurs fois constatation par le cathétérisme d'un lâchage des sutures.

Suites opératoires :

- 3 décès (18 %).

Complications classiques.

/ STATISTIQUES A L'ETRANGER /

LILLEHEI (1957) ..... 20 cas ..... 9 décès.

KIRKLIN ..... 32 cas ..... 2 décès.

SHUMACKER (1962) ..... 19 cas ..... 3 décès.

GERBODE (1961) ..... 15 cas ..... 4 décès.

COOLEY (1960) ..... 35 cas ..... 4 décès.

ZERBINI (1962) ..... 15 cas ..... 1 décès.

CRAAFORD (1960) ..... 16 cas .

- C O N C L U S I O N S -

1°) La persistance de l'ostium primum représente environ 15% des Communications Inter-auriculaires. Elle est fréquemment associée à une malformation des valves septales mitrale et tricuspide, valves qui restent divisées en leurs deux ébauches embryologiques du fait d'une fusion incomplète des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires dorsal et ventral.

On peut considéter cette association malformative comme une forme partielle de persistance du canal auriculo-ventriculaire commun. Mais sa physiopathologie reste pour l'essentiel celle des Communications Inter-Auriculaires.

2°) Le diagnostic repose d'abord, comme pour la forme commune de CIA, sur la détection - assez souvent lors d'un examen systématique dans la deuxième enfance ou chez l'adulte jeune - des signes clinico-radiologiques d'hyperdébit de la circulation pulmonaire.

L'electrocardiogramme en ajoutant la notion d'une image de bloc incomplet ou complet de branche droite confirme les fortes suspicions de CIA, mais surtout suggère simultanément qu'il s'agit d'une persistance de l'ostium primum en montrant la déviation de l'axe electrique ventriculaire (AQRS) à gauche et en haut dans le plan frontal (aux environs de -60°).

Le vectocardiogramme frontal objective la rotation antihoraire de la boucle QRS. La présence d'un souffle apexien de régurgitation par insuffisance mitrale est évocatrice.

3°) Les méthodes d'explorations intra-cardiaques offrent diverses modalités de confirmation de diagnostic. Le rôle principal revient au cathétérisme : mise en évidence d'un très gros shunt gauche-droit à la partie inférieure de l'oreillette droite, lieu de passage très bas situé lorsque la sonde pénètre dans l'oreillette gauche, mise en évidence sur la courbe de pressions d'un retrait direct du ventricule gauche vers le droit, données confirmatives éventuelles par l'enregistrement simultané de l'électrocardiogramme endocavitaire, détection enfin par une sonde à micromanomètre du souffle d'insuffisance mitrale.

4°) Le traitement chirurgical doit être envisagé en raison des risques évolutifs spontanés supérieurs à ceux de la C.I.A. à forme commune : endocardite bactérienne et insuffisance cardiaque plus précoce (longévité moyenne maxima : 30 ans). Mais la correction chirurgicale se heurte à des difficultés supérieures du fait de la nécessité de corriger les défauts valvulaires et de fixer pour obturer l'Ostium Primum une pièce de matière synthétique sans blesser le faisceau de HIS. De gros progrès, parallèles à ceux de la circulation extra-corporelle, ont déjà notablement abaissé la gravité de telles opérations.

Néanmoins, pour le moment encore, la différence des risques justifie que, dans l'indication opératoire des C.I.A., on sépare assez nettement le cas de persistance de l'Ostium Primum de la forme commune.

Le Président de la thèse :
Professeur FROMENT.

Vu et permis d'imprimer :
LYON, le 4 Décembre 1964.

VU, le Doyen :
J.-F. CIER.

Le Recteur, Président du Conseil
de l'Université :
P. LOUIS.

B I B L I O G R A P H I E

I - ABBOTT MAUD E.
Atlas of congenital cardiac disease.
The American Heart Association I936 - p.p. 34, 35 et 50, 5I.

2 - ANDERSON I.M. COLES H.M.
Endocardial cushion defects.
Brit. Med. J. Mars I96I.

3 - AREY L.B.
Developmental Anatomy 4 th ed. W. B. SAUNDERS C° PHILADELPHIE et LONDRES I942. pp. 32I, 33I.

4 - BAILEY C.P. - BELTON H.E. - JANISON W.L. NEPTUNE W.B.
Atrioseptopexy for interatrial septal defects.
J. Thorac. Surg. 26-I84-I953.

5 - BARNARD C.N.
Anormal restraints of cleft anteromédial leaflet of mitral valve in endocardial cushion defects.
Brit. Med. J. II Mars I96I.

6 - BARNARD C.N. SCHIRE V.
The surgical correction of endocardial cushion defects.
Surgery 49-500, Avril I96I.

7 - BEDFORD D. Papp. C. PARKINSON J.
Atrial septal defect.
Brit. Heart J. I94I-3-37.

8 - BEDFORD E.D. SELLORS H. SOMMERVILLE W. BELCHER J.R. BESTERMAN E.M.
Atrial septal defect and its surgical treament.
The Lancet 1957, XIII - 499-509.

9 - BEREGOVICH J. BLEIFER S. DONOSO E. et GRISHMAN A.
The vectocardiogram and electrocardiogram in persistent common atrio-ventricular canal.
Circulation 2I, 63 - I960.

I0 - BERNARD E. DALLA VOLTA S. PEREZ OLEA J. et RUBIO V.

Nuevos conceptos sobre la fisiopatologia de la communicacion inter-auricular con shunt veno-arterial.

Arch. Inst. Card. MEXICO 28, II8 - I958.

II - BERNARD S. POLIS C. et DENOLIN H.

Contribution de l'interprétation de l'axe électrique dans les communications inter-auriculaires.

Acta. Cardio. 15, 174 - 1960.

I2 - BLOUNT S.G. SWAN H. GENSINI G. et Mc GORD M.C.

Atrial septal defect - Clinical and physiologica response to complete closure in five patients - Circulation, 9 - 80I - 1954.

I3 - BLOUNT G. BALCHUM O. et GENSINI G.

The persistent ostium primum atrial septal defect.

Circulation 13 : 499 - 1956.

14 - BLOUNT S.G. MUNYAN A. et HOFFMAN M.

Hypertrophy of the right ventricular outflow tract.

A concept of the E.C.G. findings in atrial septal defect.

The Amer. Jour. of Med. I957 - XXII - 784, 790.

I5 - BRANDENBURG R. et DUSHANE J.

Clinical features of persistant common atrio-ventricula canal.

Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 3I : 509 - I956.

I6 - BRANNON E.C. WEENS H.S. WARREN J.V.

Atrial septal defects study of hemodynamics by the technic of right heart catheterisation.

Amer. J. Med. Sc. I945, 2I0 - 480.

I7 - BRAUNWALD E. DONOSO E. SAPIN S. et GRISHMAN A.

A study of the electrocardiogram and vectocardiogram in congenital heart disease.

Am. Heart J. 50, 59I - I955.

I8 - BRAUNWALD E. FISHMAN A et COURNAND A.

Time relation ship of dynamic events incardiac chambers, pul onary artery and aorta in man.

Circulation Research 4 : I00 - I956.

I9 - BURCH G. DE PASQUALE N.

The electrocardiogram and ventricular gradient in atrial septal defect.

Am. Heart J. 58 - I90 - I959.

BURCH

The spacial vectocardiogram in proved congenital atrial septal defect.

Am. Heart J. 58, 3I9 - I959.

20 - CABRERA E. et ACOSTA A. et DRAYER A.

Correlacion electrocardiografica hemodinamica de la comunicacion inter-auricular.

Arch. Inst. Card. MEXICO 28, 537 - I958.

2I - CAHEN P.

Angiocardiographie et Cathéterisme cardiaque. Etude critique de leur apport au Diagnostic des Cardiopathies Congénitales.

Doin Edit. PARIS I952.

22 - CAHEN P. FROMENT R. GONIN A. et TRAEGER J.

Faux syndrôme de Lutembacher par persistance de l'ostium primum et avec scission de la valve mitrale interne.

Arch. mal. du Coeur 45 : 203 - I952.

23 - CAHEN P. VERNEY R. GRAVIER J. Mlle GALLOIS.

Les relations entre le type anatomique, l'hémodynamique et l'électro-cardiogramme dans la communication inter-auriculaire.

Extrait de la Semaine des Hôp. 35e année, n° 25 - 28 MAI I959 - p.p.I851-1855.

24 - CAMPBELL et MISSEN C.A.C.

Endocardial cushion defects common atrio-ventricular canal and ostium primum.

Brit. Heart J. I957 XIX n° 3 - 403-4I8.

25 - COELHO E. SEQUENA S. BORDALO E.

Electrocardiogram and vectocardiogram of ostium secundum and ostium primum.

Cardiologia 37, 3I9, 30 - I960.

26 - COOLEY J.C. KIRKLIN J.W.

The surgical treatment of persistent common atrioventricular canal.

Report of 12 cases.

Proc. Mayo Clinic 3I : 523 - I956.

27 - COOLEY J. KIRKLIN J.W. HARSHBARGER H.C.
The surgical treatment of persistent common atrio-ventricular canal.
Surgery I957-4I n° I - I47, I52.

28 - COOLEY D.A.
Results of surgical treatment of A.S.D.
Amer. J. Cardiol. 6, 605, I960.

29 - CRAFFORD et SENNING.
Canal atrioventriculaire - Expérience chirurgicale.
A.M.J. Cardiology 6,6I8 - I960.

30 - CURTIN J.K.
Congenital Cardiac anomaly.
Persistent common atrioventricular ostium.
Am. Heart J. I952 - 44 - n° 6 - 884.

3I - DENOLIN H. HANSON J. et LEQUINE J.
Etude hémodynamique de la communication inter-auriculaire.
Act. Cardiol. II : I2 - I956.

32 - DEXTER L.
Atrial septal defect.
Brit. Heart J. I956 - I8 - 209.

33 - D'HEEP M.H.A.H.
Diagnostic de la persistance de l'ostium atrio-ventriculaire commun, forme partielle et complète.
Soc. Belge de Cardiologie. Résumés des communications 9 et I0 Mars I957.

34 - DONOSO E. SAPIN S. BRAUNWALD E. et GRISHMAN A.
Astudy of the electrocardiogram and vectocardiogram in congenital heart disease.
Am. Heart J. 50, 674 - I955.

35 - DUBOST et BLONDEAU.
Canal atrio-ventriculaire (ostium primum)
Traitement chirurgical fondé sur 25 cas chirurgicaux, Oct.I959 - 78,24I,258.

36 - DUSHANE, J. WEIDMAN W. BRADENBURG R. et KIRKLIN J.

Differentiation of interatrial communications by clinical methods.

Circulation 2I/363 - I960.

37 - EDWARDS E.J.

The problem of mitral insiffisiency caused by accessory chordas tendinas in persistent common atrioventricular canal.

Proceedings of the stafmeetings of the Mayo Clinic. 35, 299 - I960.

38 - ESPINO-VELA J.

Estudio de 110 casos confirmados de comunicacion interauricular.

Arch. Inst. Cardiol. 28 : I74 - I958 - MEXICO -.

38 bis - FROMENT R. CAHEN P. et NORMAND J.

Ostium primum d'hérédité similaire. Les trois types étiologiques d'association. C.I.A., lésion mitrale.

Cardiologia, Editorial inter-américain, MEXICO I96I, p. 97.

39 - GERBODE F. JOHNSTON J.R. ROBINSON S. HARKINS G.A. OSBORN J.J.

Endocardial cushion defects diagnosis and technic of surgical repair.

Surgery 49 - 69 - 76 - Janvier I96I.

40 - GILBERT QUERALTO J. TORNER-SOLER M. et PARAVISINI-PARRA J.

Sintomatologia clinica ed hémodinamica de la communicaciones interatriale.

Cuore e Circulaziones - 39 : 862 - I955.

4I - GIRAUD G. LATOUR H. PUECH P. ROUGO J.

Les formes anatomiques et les bases du diagnostic de la persistance du canal auriculo-ventriculaire commun.

Arch. Mal. Coeur I957 - I0 - 909 - 942.

42 - GOMIRATO-SANDRUCCI M. et BONO G.

L'electrocardiogramma alla communicazione interatriale.

Minerva Pediatrica I958 - I0, 7.

43 - GRISHMAN A. et SCHERLIS L.

Spatial vectocardiography w;r; Saunder Philadeophie I952.

43 bis - HALIPRE

I.M. ou R.M. coïncidant avec une C.I.A. et réalisant un syndrome de Maladie de ROGER (souffle systolique sans cyanose).

Bulletin Académie de Médecine I9I9 - I0I = 478.

44 - HEALT D. HELMBOLTZH F. Jr. BURCHELL H.B. DUSHANE J.W. KIRKLIN J.W. EDWARDS J.E.

Relation between structural changes in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defect.

Circulation I958 - I8, II67.

45 - HEIM DE BALSAC R. BOUCHARD F. ZALIS O. PASSELECQ J. GUERY J. BLONDEAU P. DUBOST CH.

Les canaux atrio-ventriculaires communs (Ostium commun).

Bruxelles Méd. I958 - 9, I0, 11 - 325, 346 - 379, 391, 4I5, 433.

46 - KIRKLIN J.W. DAUGHERY G.W. BURCHELL H.B. WOOD E.H.

Repair of the partial form of persistent common atrio-ventricular canal.

Annala of Surg. I955 - I42 - 858 - 862.

47 - KJELBERG S. MANNHEIMER E. RUDHE H. et JONSSON S.

Diagnosis of Congenital Heart disease.

The Year Book Publ. CHICAGO I955.

48 - LAMBERT E.C. WEBSTER W.S. TERPLAN K.

Persistent ostium atrio-ventriculare commune, hémodynamic findings and differential diagnosis.

Circul. I956 - I4 - 965.

49 - LAURICHESSE J.

Contribution de l'exploration hémodynamique au diagnostic de la communication inter-auriculaire.

Thèse - PARIS 24 Janvier I96I.

50 - LENEGRE J.

Contribution à l'étude des blocs de branche.

Baillère Edit. Paris I958.

5I - LEQUIME J.

Les malformations septales isolées.

Semaine des Hôp. n° 11 du I0.2.54 - 623-628.

52 - LILLEHEI C.W.

Chirurgie intra-cardiaque, sous la vue, grâce à la circulation extra corporelle chez 305 patients atteints de lésions cardiaques congénitales ou acquises.
Bruxelles Médical 47, I779-I797, I962.

53 - LIMON R. ESCLAVISSAT M. PUECH P. et Coll.

El cateterismo intracardiaco. La communicacion interauricular.
Arch. Inst. Card. MEXICO 23 : 279 - I953.

54 - MAC-GOON, DUSHANE J.W. KIRKLIN J.W.

The surgical treatment of endocardial cushion defects.

Surgery 1959 - 46, 138.

55 - MAI VAN DAN Colette (Thèse).

Apport de l'angiocardiographie sélective dans l'exploration des cardiopathies congénitales.

TOULOUSE 1962.

56 - MALONEY J.V. MARABLE Sa. MULDER Dg.

The surgical treatment of common antriventricular canal.

J. Thorac. Cardio. Surg. 43, I, 84 - 1962.

57 - MARION P. GOUNOT J. ESTANOVES. GOUNOT R. DEYRIEUX BRET J. TOURNIARE A.

Persistance partielle du canal atrio-ventriculaire commun (ostium primum avec in suffisance mitrale). Correction sous circulation extra corporelle.

Lyon Chirurgical Sept. 1959.

58 - MARTINS DE OLIVEIRA J. et ZIMMERMAN R.

The electrocardiogram in interatrial septal defects and its correlation with hemodynamica.

Am. Heart J. 55, 369 - 1958.

59 - MICHAUD P.

Possibilités chirurgicales dans le traitement des communications intra-auriculaires.

Revue Lyonnaise de Médecine p. p. 787 - 796 - 1959.

60 - MICHAUD P. et Coll.

Les communications inter-auriculaires (Essai de classification anatomique et étude d'une série de 110 cas opérés).

Revue Lyonnaise de Médecine - 12, 67 - Janvier 1963.

61 - MILNOR W. et BERTRAND C.

The electrocardiogram in atrial septal defect.

Am. J. Med. 22 : 223 - 1957.

62 - PATTEN B.N.

Human Embryology.

The blakiston C° Philadelphie e Toronto 1948 - p. p. 656-697.

63 - PEACOK T.B.

Malformations of the heart consisting in an imperfection of the auricular and ventricular septs.

Tr. Path. Soc. London I846 - I - 6I.

64 - PERNOT J.M.

Etude de I66 cas de C.I.A.

Thèse PARIS I958 n° 207.

65 - PRYOR R. WOODWARK G. et BLOUNT S.

Electrocardiographic changes in atrial septal defects : ostium secundum defect versus ostium primum (endocardial cushion) defect.

Am. Heart J. 58 : 689 - I959.

66 - PUECH F. ESCLAVISSAT M. et LIMON SASON R.

La communication inter-auriculaire.

Arch. Mal. du Coeur 46 ; 798 - I953.

67 - ROBINSON D.W.

Persistent common atrioventricular ostium in child with mongolisme.

Arch. Path. I94I - 32, II7.

68 - ROGERS M.H. EDWARDS J.E.

Incomplete division of the atrioventricular canal with patent intra-atrial foramen primum (persistent common atrioventricular ostium).

Am. Heart J. I948 - 36, 38, 54.

69 - ROGERS H.M. RUDOLF C.C.

Persistent common atrio-ventricular canal.

Am. Heart J. I952 - 44, 884.

70 - ROKITANSKI (Von) C.T.

Die defecte der Scheidewands des Herzens Pathologisch-Anatomische Abhendlung.

Branmuller Vienne I875 - I56.

7I - ROUTIER D. BRUMLIK J. et MALINSKI A.

De l'électrocardiogramme dans les cardiopathies congénitales : allongement de la durée de l'onde rapide et bloc de branche droite.

Arch. Mal. Coeur 33 : 40, I940.

72 - SCEBATL. VORIDIS E. RENAIS J. et LENEGRE J.

L'hypertension artérielle pulmonaire dans les communications inter-auriculaires, inter-ventriculaire et aorto-pulmonaires.

Arch. Mal. du Coeur : 50 - 90I - I957.

73 - SCHMAKER H.B. KING H.

Septum primum atrial septal defects.

J. Thor. Surg. I962 - 43, 366.

74 - SILVERBLATT M. ROSENFELD I. GRISHMAN A. et DONOSO E.

The vectocardiogram and electrocardiogram in interatrial septal defects.

Am. Heart J. 33 : 380 - I957.

75 - SODI-PALLARES D. et MARSICO F.

The importance of electrocardiografy patterns in congenital heart disease.

Am. Heart J. 49 : 202 - I955.

76 - SODI-PALLARES D.

Semiologia electrocardiografica de los padecimintos congenitos.

Principia Cardiologia (MEXICO) 2, I20, I955.

77 - SOULIE P.

Cardiopathies congénitales.

Edit. L'Expansion Scientifique Française I956.

78 - STEINFELD L. GRISHMAN A. DONOSO E.

Electrocardiographie and vectocardiographic changes followings in persistent common atrioventricular canal.

Amer. J. Cardiologie Nov. I962

79 - STRANAHAN.

The anatomy and [illegible]ology of endocardial cushion defects.

J. Thor. Surg. I962 - 4[illegible] 1.

ANNALES DE CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE SYMPOSIUM DE L'HOPITAL BROUSSAIS I9 MAI I962 :

80 - F. DE GAUDART D'ALLAINES.
Introduction - CT 253.

8I - PUECH.
Les canaux atrio-ventriculaires.
Embryologie 254.

82 - PERRIN A. FROMENT R.
Les formes anatomiques des canaux atrio-ventriculaires - 26I -.

83 - BROUSTET P. BRICAUD H.
Etude clinique des canaux atrio-ventriculaires - 266 -.

84 - BOUCHARD F.
Etude Hémodynamique du canal atrio-ventriculaire commun - 270 -.

85 - BRUN PH. GESWIND.
Le canal atrio-ventriculaire - Etude angiocardiographique - 276 -.

86 - BLONDEAU PH. PIWNICA A. GUILMET P. DUBOST CH.
Traitement chirurgical du canal atrio-ventriculaire partiel à propos de 46 interventions - 293 -.

87 - MICHAUD P.
Résultats du traitement chirurgical des canaux atrio-ventriculaires - 299 -.

88 - DUBOURG G. FONTAN F.
Les canaux atrio-ventriculaires - 300 -.

89 - NEGRE E. J. DU CAILAR THEVENET A. et PUJOL H.
Corrections des canaux atrio-ventriculaires sous hypothermie profonde - 302.

- CORNET E. DUPON H. LALOUX L. COIFFARD F.
Les canaux atrio-ventriculaires - 306 -.

91 - TORNER-SOLER M. et PARAVISINI-PARRA J.
Aspectos clinicos y hemodinamicos de la communicaciôn interauricular.
Rev. Esp. Cardiologia 7 - 575 - 1953.

92 - TOSCANO BARBOSA E. BRANDENBURG BURCHELL H.
Electrocardiographic studies of cases with intracardiac malformations of the atrioventricular canal.
Proc. Staff. Mest. Mayo clinic 31 : 513 - 1956.

93 - VALENZUELA E. GONZALES F. TOBAR A. BENGOA J.
Persistancia del atrio-ventricularis communis.
Rev. Med. de Valparaiso 1954 - 7 n° 1, 75-79.

94 - VAN MIEROP L.H. ALLEY R.D. HAUSEL H.W. and STRANOHAN A.
Anatomy and embriology of endocardial cushion defects.
J. Thor. Cardio-Vasc. Surg. 43-71, 1962.

95 - VERNANT et ANDREUZZI.
Ostium primum et valvulite mitrale.
Discussion des limites du syndrôme de Lutembacher.
Arch. Mal. Coeur 1954 - 47,82.

96 - VERNEY R.
Bases anatomiques cliniques et hémodynamiques des indications opératoires dans la communication inter-auriculaire chez l'enfant.
Pédiatrie T. XIV n° 4 - 1959.

97 - WALKER W. et MATINGLY T.
Electrocardiographic and hemodynamic correlation in atrial septal defect.
Am. Heart J. 52 : 547, 1956.

98 - WAKAI C.S. EDWARDS J.R.
Developmental and pathologic considerations in persistent common atrio-ventricular canal.
Proc. Mayo Clinic 1956 - 31, n° 18, 488.

99 - WAKAI C.S. SWAN H.J.C. WOOD E.H.

Hemodynamic data and fingings of diagnostic value in 9 prouved cases of persistent common atrio-ventricular canal.

Proc. Mayo Clinic I956 - 3I n° I - 500, 508.

I00 - WAKAI - EDWARDS R.G.

Pathological Study of persistent common atrio-ventricular Canal.

Am. Heart J. 56, I79 - I958.

I0I - WITHAM AG. ELLISON R.G.

Diagnosis of ostium primum. Defects of the atrial septum.

Am. J. Med. April I957, 593, 604.

I02 - YOUNG D.

Criteria for surgery in persistent common atrio-ventricular canal.

Am. J. Cardiol. Juil. I963.

I03 - ZALIS O.

Etude de 8 cas de persistance du canal atrio-ventriculaire commun et revue de la littérature.

Thèse PARIS I958.

I04 - ZUKERMAN R. GUZMAN DE LA GARZA C. CISNEROS F. et MEDRANON G.

El Electrocardiograma en 2I tipos diferentes de cartiopatias congenitas.

Arch. Inst. MEXICO 22 : 550 - I952.

I05 - FROMENT R. CAHEN P. et NORMAND J.

Ostium primum d'hérédité similaire. Les trois types étiologiques d'association C.I.A. lésion mitrale.

Cardiologia, Editorial Inter-américaine, MEXICO I96I, p. 97.

I06 - M.G. BARON, B.S. WOLF, L. STEINFELD et L.H.S. VAN MIEROP (New-York)

American Journal of Cardiology vol. I3 - n° 2 - Février I964, p. I62-I75.

I07 - BERIEL L.

A propos des perforations du septum inter-auriculaire. Leurs conséquences pathologiques et leurs variétés.

Revue Méd. PARIS I906, 26, 398.

I08 - TORNER-SOLER, M. et CASTELLAS BERNAT A.
L'électrocardiogramme dans les malformations du canal atrio-ventriculaire.
Revue Lyon Méd. 8 : 797, I959.

I09 - VERNEY R.N. SCHLIENGER R. GRAVIER J. et DALLOZ Cl.
Journal de Médecine de LYON - I960, pages II43-II59.

E R R A T U M

Lire :

6 bis au lieu de I06 :

M.G. BARON, B.S. WOLF, L. STEINFELD et L.H.S. VAN MIEROP (New-York)

American Journal of Cardiology vol. I3 - n° 2 - Février I964, p. I62-I75.

9 bis au lieu de I07 :

BERIEL L.

A propos des perforations du septum inter-auriculaire. Leurs conséquences pathologiques et leurs variétés.

Revue Méd. PARIS I906, 26, 398.

30 bis :

DAVIDSEN, H. GOSTA :

Atrial septal defect.

Munkoqaard Copenhague I960.

9I bis au lieu de I08 :

TORNER-SOIER, M. et CASTELLAS BERNAT A.

L'électrocardiogramme dans les malformations du canal atrio-ventriculaire.

Revue Lyon Méd. 8 : 797, I959.

96 bis au lieu de I09 :

VERNEY R.N., SCHLIENGER R., GRAVIER J. et DALLOZ Cl. :

Journal de Médecine de Lyon - I960, pages II43-II59.

TABLE DES MATIERES

Page

CHAPITRE I

HISTORIQUE 1

CHAPITRE II

EMBRYOLOGIE 5

CHAPITRE III

ANATOMIE 11

CHAPITRE IV

PHYSIO-PATHOLOGIE 15

CHAPITRE V

ETUDE CLINIQUE 17

CHAPITRE VI

ELECTRO-VECTO-CARDIOGRAPHIE 20

CHAPITRE VII

EXAMENS INTRA-CARDIAQUES ..... 31 bis

A) Cathétérisme 32
B) Angiocardiographie 38

CHAPITRE VIII

OBSERVATIONS 44

1° - Malades opérés 45
2° - Malades non opérés 76
3° - Ostium secundum 85

CHAPITRE IX

CONSIDERATIONS SUR NOS OBSERVATIONS 90

CHAPITRE X

DIAGNOSTIC..... 95

1°) Diagnostic Positif..... 96

2°) Diagnostic différentiel..... 97

3°) Diagnostic des lésions associées... 100

CHAPITRE XI

EVOLUTION..... 101

CHAPITRE XII

TRAITEMENT CHIRURGICAL..... 104

CHAPITRE XIII

STATISTIQUES..... 111

1°) Françaises..... 112

2°) Etrangères..... 119

CONCLUSIONS..... 120